

**FACULTE DE MEDECINE
NECKER ENFANTS MALADES
UNIVERSITE PARIS V**

ANNEE 1972

THESE

N^o

122

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Paule BENZAKEIN, épouse SERGENT

Née le 22 janvier 1943 à ALEXANDRIE (Egypte)

Ancienne Externe des Hôpitaux de PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

**L'ENFANT PORTEUR D'UN SYNDROME DE TURNER
DANS SA FAMILLE ET SON GROUPE**

**Un aspect psychologique de la situation à propos
d'une série de huit entretiens**

Président : M. ROYER, Professeur

EDITIONS MEDICALES



ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

**FACULTE DE MEDECINE
NECKER ENFANTS MALADES
UNIVERSITE PARIS V**

ANNEE 1972

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Paule BENZAKEIN, épouse SERGENT

Née le 22 janvier 1943 à ALEXANDRIE (Egypte)

Ancienne Externe des Hôpitaux de PARIS

PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

**L'ENFANT PORTEUR D'UN SYNDROME DE TURNER
DANS SA FAMILLE ET SON GROUPE**

**Un aspect psychologique de la situation à propos
d'une série de huit entretiens**

Président : M. ROYER, Professeur

EDITIONS MEDICALES



ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

THÈSE

1972

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Pauline BENSAÏN, épouse B.

Née le 22 janvier 1943 à ALIX (71)

Antenne Estrie des Hôp.



Le 22 janvier 1972

L'ENFANT PORTEUR D'UN SYNDROME

DANS SA FAMILLE ET

Un aspect psychologique

d'une série de cas

Dr. J. J. J. J.

A MON PERE ET A MA MERE

En témoignage d'affection, de reconnaissance et d'admiration
infinies.

Ma plus haute ambition est de me montrer toujours digne de leur exemple.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547102_0005

A MES SOEURS, A MON MARI

A MA FAMILLE

A ANNE-LAURE

A MES AMIS.

A NOTRE MAITRE

Monsieur le Professeur Pierre ROYER

Médecin des Hôpitaux

Professeur de la Chaire de Clinique de Génétique Infantile à la
Faculté de Médecine.

Qui a bien voulu nous faire le grand honneur
de présider cette thèse réalisée dans son service.

Grâce à lui, nous avons eu le privilège de
connaître une médecine de haute valeur scientifique
et humaine.

Nous le prions de bien vouloir trouver ici
l'expression de toute notre gratitude, de toute
notre admiration et de notre profond respect.

A MADAME LE DOCTEUR GINETTE RAIMBAULT

Pédopsychiatre - Psychanalyste chargée de recherche à
l'I.N.S.E.R.M.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGÉ RAPHAEL RAPPAPORT

Médecin des Hôpitaux

Maître de Conférence Agrégé à la Faculté de Médecine.

Qui nous ont inspiré le sujet de cette thèse
et nous ont guidés dans son élaboration.

Nous les prions de bien vouloir trouver ici
l'expression de notre très grande reconnaissance
et de notre respectueux dévouement.

A nos Maîtres d'Externat, Chefs de Service dans les Hôpitaux de Paris

- Monsieur le Professeur ALAGILLE
- Monsieur le Professeur COUINAUD
- Monsieur le Professeur FREZAL
- Monsieur le Professeur MOLLARET
- Monsieur le Professeur ROYER
- Monsieur le Professeur SEE
- Monsieur le Professeur THIEFFRY
- Monsieur le Professeur VERNES In Memoriam
- Monsieur le Professeur WEILL

A nos Maîtres de la Faculté de Médecine et des Hôpitaux de Paris

En témoignage de respectueuse reconnaissance
pour leur enseignement.

P L A N

INTRODUCTION

CHAPITRE I - Rappel clinique de la maladie.

CHAPITRE II - Revue de la littérature.

A - Résumé des travaux publiés au cours des 20 dernières années.

B - Analyse et commentaires :

- Le niveau intellectuel,
- la personnalité,
- les troubles neurologiques et psychiatriques.

CHAPITRE III - Etude de huit observations

A - Méthode

B - Observations

CHAPITRE IV - Analyse des résultats :

A - Les entretiens avec les enfants

- la maladie
- la scolarité
- les relations avec l'entourage
- les relations avec les parents
- traits de caractère et comportement.

B - Les entretiens avec les parents

- la présentation de la situation
- ce qu'ils disent de l'enfant et de sa maladie
- ce qu'ils disent de leurs relations avec cet enfant
- leurs propres difficultés.

Commentaire.

CONCLUSION

Résumé

Conclusion pratique.

BIBLIOGRAPHIE

INTRODUCTION

Lorsqu'on aborde pour la première fois l'aspect psychologique du syndrome de Turner, une question vient à l'esprit : Pour qui est-ce un drame ?

Pour l'enfant qui réalise qu'il est différent des autres ?

Pour ses parents qui voient leur enfant "anormal" et connaissent ou redoutent les conséquences de cette maladie ?

Pour le pédiatre qui, une fois le diagnostic posé, se trouve en face d'une maladie chronique constitutionnelle débouchant finalement sur un constat d'échec : l'impossibilité où il se trouve de guérir la maladie dont il ne peut corriger que certains troubles ? Le pédiatre chargé du diagnostic et du traitement d'un syndrome de Turner, se heurte à un certain nombre de problèmes dans ses relations avec l'enfant et ses parents, notamment en ce qui concerne l'information sur la maladie.

Ces problèmes se situent à plusieurs niveaux :

1°/ Lorsqu'il voit pour la première fois l'enfant, généralement pour un retard de croissance, et que la constatation de l'aberration chromosomique est faite, le médecin a d'emblée la connaissance de l'ensemble du problème.

La question se pose alors à lui de savoir à quel moment mettre la famille et l'enfant au courant de la maladie chromosomique et ovarienne et de leurs conséquences.

2°/ A la phase de puberté, au moment où est pratiquée la coelioscopie et où doivent être instituées des cycles artificiels, le médecin doit envisager avec l'enfant et ses parents l'avenir professionnel et le problème du mariage.

3°/ Dans ses entretiens avec les enfants et leurs parents le médecin rencontre des difficultés ; d'abord à engager la dialogue, ensuite à évoquer les troubles. Ici se pose un problème de langage qu'il faut adapter. Savoir

comment formuler les explications, quels termes employer.

D'autre part, le médecin est embarrassé lorsqu'il parle du "traitement" dont il sait qu'il n'est que partiellement substitutif.

4°/ Enfin, il pose la question du rôle des parents dans la phase préadolescentes et de leur influence à partir du moment où ils sont au courant de la maladie et de ses conséquences.

Dans le but d'analyser et de mieux comprendre les difficultés de relation du trio médecin-enfant-parents dans ce cas précis, une étude a été entreprise et se poursuit actuellement dans le cadre du service du Professeur ROYER.

Le travail qui va suivre rapporte huit de ces observations.

Après un rappel clinique de la maladie et une revue de la littérature traitant de la psycho-pathologie du syndrome de Turner, ce travail sera une tentative d'approche du vécu de la maladie par l'enfant et ses parents. Nous voudrions essayer de connaître au travers du discours des enfants racontant leur histoire, les sentiments qu'elles éprouvent à l'égard de la maladie, ce qu'elles en savent, leurs craintes, leurs aspirations, leurs relations avec leur entourage, en un mot les circonstances de leur vie et la façon dont elles les assument. De même nous voudrions essayer de connaître l'attitude des parents vis-à-vis de la maladie de leur enfant, leur réaction à cette situation pathologique et son rôle éventuel dans les difficultés que rencontre l'enfant.

Ceci dans la perspective de mieux comprendre les problèmes que pose cette situation afin de pouvoir venir en aide à ces enfants et à leurs parents et peut-être ultérieurement, de pouvoir élaborer les principes d'une conduite pour le pédiatre qui se trouve confronté à un syndrome de Turner.

CHAPITRE I

LE SYNDROME DE TURNER : RAPPEL CLINIQUE DE LA MALADIE

Ce chapitre se réfère à une revue générale qui en a été faite par le Professeur Agrégé RAPPAPORT en 1966 (28).

HISTORIQUE :

En 1938, TURNER individualise chez la fille le syndrome qui porte son nom ; il associe : infantilisme, pterygium colli, et cubitus valgus.

En 1942, ALBRIGHT met en évidence une hypergonadotrophinurie excluant l'hypothèse initiale d'une insuffisance hypophysaire.

- WILKINS, au cours d'une laparotomie confirme l'agénésie gonadique.

Au cours des années suivantes, après la découverte du corpuscule chromatinien par BARR, il s'avère que la plupart de ces malades, malgré un phénotype féminin, ont une disposition chromatinienne anormale que l'on désigne alors à tort comme une disposition de type masculin.

En 1959, la possibilité d'étude caryotypique ouvre un nouveau champ d'investigations. Le caryotype est en effet anormal ; dans la majorité des cas il est de type XO.

- La mise au point du dosage de l'activité somatotrophique permet d'aborder l'analyse du trouble de la croissance.

LA PATHOGENIE de ce syndrome n'est pas univoque et reste confuse. Les différents éléments qui la composent peuvent survenir isolément, en particulier l'ensemble malformatif somatique que ULRICH avait décrit dès 1930 à la suite de travaux expérimentaux de BONNEVIE et qui a pris le nom de "Syndrome de Bonnevie-Ulrich".

La fréquence du syndrome est difficile à évaluer. A la naissance, la fréquence

des cas à chromatine buccale négative est de 2 à 4 pour 10.000.

LE SYNDROME MALFORMATIF

Il comporte des dysmorphies multiples, que l'on retrouve en nombre inégal d'un sujet à l'autre et qui peuvent attirer l'attention dès la naissance.

- un retard de croissance conduisant à un nanisme que l'on peut appeler constitutionnel. Il est d'importance variable mais constant.

A - LES MALFORMATIONS SOMATIQUES

Par ordre de fréquence décroissant, elles sont :

- 1/ L'élargissement du thorax en bouclier avec écartement excessif des mamelons. (75 % des cas).
- 2/ Le cubitus valgus, souvent discret, voisin du cubitus valgus féminin normal, est difficile à apprécier objectivement. Il ne s'accompagne pas d'une anomalie squelettique définie du coude. Dans les formes sévères, il peut entraîner une limitation de la mobilité du coude en particulier de l'extension. Il s'observe dans 60 % des cas.
- 3/ Les anomalies de la face : (60 % des cas). Elles sont souvent assez évocatrices, avec une hypoplasie du maxillaire inférieur et des maxillaires très nette de profil accentuant l'aspect de brièveté du cou. Le nez est petit, donnant l'apparence d'un espace inter-orbitaire réduit, les paupières sont tombantes sans ptosis avec parfois un épicanthus et une obliquité anti-mongoloïde des fentes palpébrales. Les oreilles sont bas implantées de même que les cheveux, la voûte palatine est ogivale.
- 4/ Les anomalies du cou : Turner a décrit un pterigium colli consistant en replis cutanés triangulaires s'étendant de la pointe de la mastoïde jusqu'à l'acromion. Ce repli ne contient pas de muscle ; il est mis en évidence par l'hyperextension latérale de la tête. Au minimum on retrouve la brièveté du cou accentuée par l'implantation basse des cheveux et des oreilles, s'accompagnant parfois d'anomalies squelettiques cervicales.
- 5/ Les anomalies cutanées sont très diverses. Elles comportent essentiellement des naevi pigmentaires en nombre anormalement élevé, une

laxité cutanée exagérée, une hypoplasie unguéale (ongles étroits, profondément insérés, courts et concaves), des palmures interdigitales ou axillaires, enfin des télangiectasies cutanées à rapprocher de télangiectasies intestinales pouvant être à l'origine d'hémorragies digestives.

- 6/ Le lymphoedème congénitale : oedèmes télangiectasiques au niveau de la face dorsale des mains et des pieds rarement sur les jambes ou les avant-bras, disparaissant en général avant la troisième année de la vie, ils doivent être recherchés par l'interrogatoire. Ils semblent correspondre à des anomalies lymphatiques superficielles.

- 7/ Les anomalies viscérales sont essentiellement cardio-vasculaires et rénales.

Les lésions cardio-vasculaires : la plus fréquente est la coarctation aortique ; plus rares sont les sténoses pulmonaires, les anomalies des valvules aortiques, une atrésie aortique, des lésions des troncs artériels. Une hypertension artérielle en dehors de toute coarctation ou lésion rénale patente, est relativement fréquente. L'appareil urinaire : son étude systématique chez ces malades a montré dans 2/3 des cas une bifidité pyélo-urétrale, des anomalies de la rotation des reins, un rein en fer à cheval, une hypoplasie rénale unilatérale.

- 8/ Les troubles neurologiques ou du développement mental seront envisagés dans le chapitre suivant qui leur est consacré.

Il convient cependant de noter dès à présent, l'existence très fréquente d'une hypoacousie qui doit être recherchée systématiquement.

Ces malformations s'associent très diversement d'un sujet à l'autre, Wilkins a souligné l'importance de la triade : coarctation aortique, lymphoedème, hyperlaxité cutanée, qui ne s'observe que chez des sujets présentant un cou palmé.

B - LES ANOMALIES OSSEUSES

Trois points sont à considérer :

I/ Les malformations :

Elles sont multiples et de fréquence inégale ; leur signification diagnostique est variable.

- a) L'anomalie principale siège au niveau du plateau tibial supérieur, c'est le signe de KOSOWICZ, il comporte les éléments suivants :
- un élargissement bilatéral et symétrique de l'extrémité supérieure des tibias par saillie latérale interne du bloc épiphyso-métaphysaire du condyle tibial interne ;
 - une déformation en enclume du bloc épiphyso-diaphysaire ;
 - une spicule ou exostose vraie à l'angle inféro-interne de la métaphyse tibiale, doublant le bord interne du cartilage de conjugaison ;
 - un plateau tibial interne oblique et incurvé en bas et en dedans.
 - Il s'y associe une asymétrie exagérée des condyles fémoraux, l'interne étant plus saillant ;
 - un aspect convexe en haut du cartilage de conjugaison en forme d'accent circonflexe ; parfois aussi le péroné est en position haute.

Cette anomalie est d'autant plus nette que l'enfant est plus âgé, elle n'a aucune traduction clinique fonctionnelle, en particulier pas de tibia varum.

Ce signe osseux est de tous le plus spécifique du syndrome de Turner, sans être constant ni pathognomonique.

b) Les autres anomalies osseuses sont :

- une brady-métacarpie en particulier au niveau des 4° et 5° métacarpes qui peut être reconnus dès l'examen clinique.
- une disposition anormale des os du carpe qui peuvent être ovalisés, avec position haute du semi-lunaire et raccourcissement de l'extrémité cubitale inférieure.
- des anomalies au niveau de la tubérosité radiale bicipitale, de la première vertèbre cervicale, et des os de la face.
- une épiphysite vertébrale est fréquente.
- Enfin, on a signalé avec une certaine fréquence le volume réduit de la selle turcique.

2/ La maturation squelettique :

L'âge osseux est en rapport ou légèrement en retard sur l'âge chronologique chez des enfants non traités vus avant l'âge normal de la puberté.

3/ La possibilité d'ostéoporose :

Elle est généralisée, portant sur les membres et le rachis ; son diagnostic est difficile dans les formes peu sévères. Rarement nette avant

15 ans, sa fréquence augmente avec l'âge ; mais elle a pu être observée chez des enfants très jeunes. Elle survient surtout en l'absence de traitement oestrogénique ou à l'arrêt de ce dernier.

Sa pathogénie est mal connue : il existe une hypocalciurie et l'étude du bilan de calcium sous apport calcique élevé a mis en évidence une forte rétention calcique.

Les biopsies osseuses ont montré des anomalies du cartilage métaphysaire.

C - LE RETARD DE CROISSANCE

Il est constant et entre dans la définition du syndrome.

- le poids à la naissance est généralement inférieur à la moyenne.

Il en serait de même pour la taille.

- la petite taille donne à ces malades un aspect court et trapu, les épaules sont souvent plus larges que le bassin, elles sont volontiers obèses.

- la courbe de croissance est très caractéristique : le retard statural est généralement remarqué vers l'âge de 5 ans. La vitesse de croissance, bien qu'insuffisante, est régulière de sorte que l'écart par rapport à un sujet normal n'augmente pas jusqu'à l'âge présumé de la puberté. Cet écart est d'environ 3 à 4 déviations standard, il s'aggrave à l'âge de la puberté car à ce moment la croissance est très ralentie.

- L'espoir de croissance est dans l'ensemble très médiocre ; la taille finale se situe entre 130 et 145 cm, bien que dans certains cas la soudure des cartilages de conjugaison ne semble se faire qu'assez tard autour de 20 ans.

L'interprétation du trouble de croissance reste encore très équivoque ; la possibilité d'une anomalie concernant la somathormone semble intéressante à considérer.

LE SYNDROME GONADIQUE.

En règle générale, il existe une agénésie gonadique.

A - Cliniquement :

- Absence de développement des caractères sexuels secondaires : pas de développement spontané des seins, peu ou pas de pilosité axillaire. La pilosité pubienne est habituelle mais discrète. La vulve garde un aspect infantile, l'utérus reste petit de même que le vagin.
- Ceci va de pair avec une aménorrhée primaire.

B - Les dosages hormonaux :

- Il existe une hypersécrétion de gonadostimulines dont le taux urinaire est très élevé précocement, parfois même avant l'âge de 5 ans.
- L'élimination urinaire d'oestrogènes est très faible.

C - La laparotomie exploratrice ou coelioscopie est nécessaire pour affirmer l'agénésie gonadique. Elle montre l'absence d'ovaires, remplacés par deux cordons blanchâtres au bord postérieur du ligament large, fait d'un stroma sans follicules primordiaux. Certaines particularités peuvent cependant être observées, telles que la présence de follicules primordiaux ou la persistance de cellules du type hilaire rappelant l'aspect des cellules de Leydig.

Dans le cadre des anomalies gonadiques, il convient de mentionner certains points :

- a) une ébauche de différenciation est possible avec possibilité d'hémorragie menstruelle isolée ou même répétée pendant plusieurs années ; une grossesse a été rapportée chez une femme de caryotype XO.
- b) Il peut exister des signes de virilisation, hypertrophie clitoridienne avec ou sans hypertrichose faciale.
- c) l'agénésie gonadique peut être isolée sans malformations somatiques ni retard statural : il s'agit de femmes ennuchoïdes ; le caryotype peut être très variable.

En réalité, ces faits sont à la limite du syndrome de Turner.

Enfin, l'agénésie gonadique peut manquer chez un sujet présentant une petite taille, et un syndrome malformatif somatique. Il est en effet possible d'observer des ovaires normaux et même un caryotype normal. La fréquence de tels faits est à préciser, il semble cependant que parmi les sujets de phénotype féminin présentant les anomalies somatiques du syndrome de Turner, 50 % seulement soient atteints d'une anomalie gonadique.

LES ANOMALIES DU CARYOTYPE

Le syndrome de Turner a été la première anomalie du gonosome connue. En 1959 FORD et ses collaborateurs mettent en évidence un caryotype XO chez ces malades.

Aucune corrélation rigoureuse ne peut être établie entre la forme du caryotype et le syndrome clinique.

A - La chromatine :

Le corps de BARR est un corpuscule chromatinien situé dans les noyaux cellulaires, recherché en général sur des étalements de frottis buccal ; il représente la forme inactive du chromosome X au cours de l'interphase chez un sujet XX.

Chez une femme normale 20 à 50 % des cellules présentent un corps de BARR. Un pourcentage faible, égal ou inférieur à 5 % serait déjà en faveur d'une mosaïque cellulaire.

Pendant la période néo-natale, ce pourcentage est normalement diminué chez la fille.

Dès 1954 WILKINS & POLANI constataient que chez 80 % des femmes présentant un syndrome de Turner le corps de Barr était absent.

B - Le caryotype :

Différentes cellules peuvent être étudiées telles que les fibroblastes, les cellules sanguines, les cellules de la moëlle osseuse.

La formule autosomique est normale sauf de rares exceptions au cours du syndrome de Turner.

Par contre, il est de règle d'observer une formule gonosomique modifiée :

1/ La forme la plus fréquente est le type XO.

2/ Les publications récentes ont mis l'accent sur l'existence de mosaïques : une population de cellules XO coexistent avec une deuxième population de type variable, XX, XYX, XY, ou Xx.

Les chromatines positives correspondent à ces formes avec mosaïque.

3/ Plus rares sont les formes Xx (X isoX) ou même normales XX.

LE PRONOSTIC

- Le retard statural est préoccupant dès l'âge de 6 ans.
- La stérilité n'est affirmée qu'après vérification à la laparotomie, elle n'est évoquée qu'après la mise en route des cycles artificiels.
- La féminisation est bonne mais il n'y a pas toujours de libido, et le comportement reste puéril.
- Ces filles sont particulièrement exposées à certains risques :
 - . risque de cicatrices chéloïdes.
 - . risque d'ostéoporose aigüe à l'arrêt de l'oestrogénothérapie.
 - . risque de tumeurs sur les reliquats gonadiques.

- . enfin la fréquence du diabète sucré serait dans ces cas de 15 % après 30 ans.

LE TRAITEMENT

A - Le trouble de croissance

Il n'y a pas de traitement efficace.

- La mise en route de cycles artificiels provoque inconstamment une accélération de la croissance mais elle entraîne également une soudure prématurée des cartilages de conjugaison.
- L'hormone somatotrope donnerait des résultats variables selon les auteurs, on peut parler dans l'ensemble d'une faible sensibilité aux doses usuelles.
- Des anabolisants de synthèse peu virilisants peuvent être prescrits.
- Une surveillance régulière et une psychothérapie s'imposent.

B - La puberté provoquée et les cycles artificiels.

- la date dépend du problème de croissance.
- On donne au début des oestrogènes seuls à faible dose jusqu'au développement des seins et les modifications de la vulve.
- Après 4 à 6 mois de ce traitement on commence des cycles artificiels par association d'oestrogènes du 5° au 25° jours et de progestérone ou d'un progestatif de synthèse pendant la 2° moitié du cycle.
- Le réglage est facile, le résultat physique est variable.
- Là encore, il convient d'insister sur l'intérêt d'une psychothérapie.

CHAPITRE II

REVUE DE LA LITTÉRATURE TRAITANT DE LA PSYCHOLOGIE ET DE LA PSYCHOPATHOLOGIE DU SYNDROME DE TURNER

La littérature des vingt dernières années, sur ce sujet, porte sur trois ordres de faits :

- I - L'étude du niveau intellectuel au moyen de tests d'intelligence, principalement le Wechsler-Bellevue. Dans ce cadre s'intègre la description de déficits cognitifs spécifiques qui ont été signalés et étudiés plus particulièrement par Schaffer et ses collaborateurs.
- 2 - L'étude au moyen d'entretiens et de tests projectifs, du comportement et du caractère particulier de ces filles atteintes de syndrome de Turner.
- 3 - La description de troubles du comportement relevant de la psychiatrie, voire même d'anomalies neurologiques.

ALICE DOUMIC (1950) dont la thèse, consacrée à l'étude de traits psychologiques des filles atteintes de syndrome de Turner, porte sur 20 cas, note 13 fois un quotient intellectuel normal, 4 fois supérieur à la normale, et 7 fois inférieur dont certains franchements débiles. Sur le plan psychologique, l'anxiété, l'immaturité caractérielle, l'infantilisme affectif, la fatigabilité et les aspects dépressifs sont souvent retrouvés, cette situation aggravant la part proprement génétique de la déficience intellectuelle.

HAMPSON et ses collaborateurs (1955) ont étudié 11 malades avec syndrome de Turner au moyen de tests projectifs et d'entretiens. Ils n'ont observé aucune attitude névrotique ou psychotique. Sur le plan psychologique, la féminité est dans tous les cas une caractéristique marquée. Ce qui

afflige surtout ces filles ce sont les stigmates les plus apparents du syndrome ; la petite taille et l'absence de développement mammaire sont les plus vivement ressenties. La réaction la plus fréquemment observée est une inhibition excessive l'absence d'agressivité et d'initiative. Cinq patientes sont décrites comme étant particulièrement flegmatiques et figées.

WALLIS (1960) dans une étude psychologique de 11 syndromes de Turner décrit ces enfants comme étant faciles, passives, naïves, infantiles, sans originalité ni indépendance. Elles ont de bonnes possibilités de contact avec les autres, ont d'humeur stable avec une affectivité indifférenciée. Elles sont superficielles et immatures dans leur façon de penser ou de ressentir. Aucun symptôme névrotique ou psychotique n'est observé.

SABBATH et ses collaborateurs (1961) ont étudié 7 cas de syndrome de Turner. Toutes ces patientes sont timides et parlent évasivement avec un air de détachement. Toutes se plaignent de leur petite taille. Les mécanismes de défense contre les déficiences et la sensation d'être différente des autres comportent : dénégation, refoulement, régression. Les auteurs considèrent que la petite taille joue un rôle important par la détermination de la déformation de l'image corporelle et confusion du sens de l'identité dans certains cas. L'orientation de genre est féminine.

SLATER (1961) décrit une jeune fille de 19 ans avec une mosaïque probable menstruations normales, myopathie et bouffées schizophréniques.

COHEN (1962) dans une étude psychologique de 10 patientes atteintes de syndrome de Turner, trouve un quotient intellectuel moyen de $100 \pm 16,4$, avec un QI verbal supérieur au QI de performance. Le test de dessin d'une personne ("Draw a Person Test") révèle une féminité normale mais avec immobilité, rigidité, absence de bras, de jambes, ou d'autres parties du corps dans les dessins ; les mains manquent dans 4 cas, les doigts dans 7 cas. Au test de Rorschach peu de réponse, ou alors réponses vagues et faciles. Les mécanismes de défense sont : dénégation, refoulement.

SCHAFER (1962) étudie dans 20 cas de syndrome de Turner (15 XO et 5 XO/XX) et trouve un QI verbal légèrement mais significativement plus élevé que le QI verbal moyen normal ; à l'inverse le QI de performance moyen est nettement au dessous de la moyenne normale. Le QI global moyen est aux environs de 100. Il note également une mauvaise performance au test d'indépendance à la distractibilité, ("Freedom from distractibility") - également désigné sous le nom de test de calcul - mis au point par Cohen.

LINDSTEN (1963) trouve un QI de 98 au C.U.B. chez 27 malades avec syndrome de Turner et un QI de 94 au S.R.B. (équivalent suédois du Wechsler-Bellevue).

Il décrit en outre 1 cas d'anorexie mentale qui a guéri et 1 cas d'énurésie persistante jusqu'à 16 ans.

PITTS et GUZE (1963) décrivent un cas d'anorexie mentale chez une malade atteinte de syndrome de Turner.

MONEY (1963) fait une étude psychologique de 38 syndromes de Turner et trouve comme Schaffer une différence significative entre QI verbal et de performance. Le QI verbal moyen est 104,6, le QI de performance moyen de 87,6. Le déficit révélé à travers un QI de performance bas peut être interprété comme étant une forme de dysgnosie visuelle ou cécité de perception des formes dans l'espace. Il retrouve également un certain degré de dyscalculie révélé par une mauvaise performance au test d'indépendance à la distractibilité dans l'utilisation des nombres. Il signale d'ailleurs, qu'une large majorité de ces enfants avait des difficultés en arithmétique à l'école.

SCHAFER (1963) étudie 13 cas, de 13 à 22 ans, de syndrome de Turner sur le plan de la personnalité et du degré de féminité.

Mesuré à l'échelle de Wechsler pour adultes au dessus de 16 ans (8 cas), pour enfants au dessous (5 cas), le QI global moyen est de 94,9. Le QI de performance moyen étant de 84,5, le QI verbal moyen de 104,1. Le test M.M.P.I. qui comporte différentes échelles dont une de masculinité-féminité (échelle 5) révèle une performance plus féminine que pour les femmes du groupe témoin.

Le même test révèle une absence d'initiative chez ces filles.

Au test G.Z.T.S. (Guilford Zimmermann Temperament Survey) qui comporte 10 échelles dont une de masculinité-féminité, on trouve que les filles atteintes de syndrome de Turner sont plus féminines que celles du groupe témoin et qu'elles sont inhibées et inactives.

Au total, l'auteur confirme donc :

- 1°/ L'orientation de genre féminine avec même des intérêts féminins plus importants que chez les femmes physiquement normales ; cette attitude est interprétée soit comme un mécanisme de défense destiné à surmonter les problèmes liés à la petite taille, soit comme étant directement reliée au manque d'hormone et aux anomalies chromosomiques.
- 2°/ Inhibition et manque d'énergie sont des traits de caractère constants.
- 3°/ Enfin ces malades semblent avoir acquis un ajustement psychologique relativement satisfaisant, ce qui ne veut pas dire qu'il n'y ait pas de problèmes psychologiques, mais ceux-ci ne semblent pas plus importants que dans la population en général. L'auteur note de plus qu'il n'y a pas de différence entre les cas à chromatine sexuelle positive (cinq) et ceux à chromatine sexuelle négative (trois).

MILCU (1964) décrit une malade avec syndrome de Turner et schizophrénie.

ALEXANDER et collaborateurs (1964) trouvent, dans 13 cas de syndrome de Turner, un sens de l'orientation droite-gauche nettement perturbé.

ALEXANDER & MONEY (1965) trouvent une capacité de lecture normale, chez 17 patientes avec syndrome de Turner, et cela malgré le déficit de perception des formes dans l'espace qui a été décrit chez ces malades.

ENGEL & FORBES (1965) étudient 48 malades avec syndrome de Turner, et les décrivent comme étant aimables et infantiles, peu soucieuses de leur avenir. Des troubles de la personnalité justifiant une consultation psychiatrique sont observés dans 7 cas.

MONEY & GRANOFF (1965) dans l'étude de 46 cas groupés en fonction de la présence ou de l'absence des anomalies somatiques associées en syndrome de Turner, constatent :

- Les QI s'étalent du plus gros déficit mental jusqu'au niveau supérieur.
 - Il n'y a pas de différence statistiquement significative dans le fonctionnement intellectuel entre les différents groupes : avec ou sans les anomalies physiques spécifiques, ni entre les groupes présentant peu ou beaucoup d'anomalies.
 - Le groupement des anomalies physiques n'apparaît pas être relié à la déficience mentale ni au défaut cognitif spécifique de perception des formes dans l'espace.
 - Le groupement des anomalies somatiques est plus apparent chez les patientes à chromatine sexuelle négative que chez celles à chromatine sexuelle positive.
- Au total, pas de corrélation entre niveau intellectuel et stigmates somatiques du syndrome de Turner.

BLANC, BOURGEOIS & FONTANGE (1966) décrivent deux cas de syndrome de Turner avec troubles neuropsychiatriques.

- Le premier chez une jeune fille de 24 ans mesurant 148 cm., qui présente un syndrome de Turner avec détérioration intellectuelle infra-clinique (QI = 89), un syndrome obsessionnel et clastique avec troubles caractériels, mouvements anormaux à type de soubresaut ou d'enroulement des membres déclenchés ou aggravés par les émotions, anomalies électroencéphalographiques.
- Le second cas est celui d'une fille de 15 ans avec une oligophrénie à 0,50, un syndrome pyramidal type Strumpell-Lorrain et des anomalies électroencéphalographiques majeures.

Dans un commentaire de la littérature de 1960 à 1966, les auteurs notent :

1°/ Le niveau intellectuel a été trouvé dans l'ensemble proche de la normale avec cependant des cas d'arriération mentale,

2°/ des troubles neurologiques ont été souvent observés :

- Anomalies électroencéphalographiques très fréquentes, parfois franchement épileptiques avec ou sans épilepsie clinique,

ailleurs anomalies irritatives temporales ou hypersynchrones.

- L'atteinte sensorielle classiquement décrite dans le syndrome de Turner comporte des anomalies de la vision et de l'audition.
- Enfin les atteintes nerveuses sont plus rares.

3°/ Des troubles psychiatriques ont été observés sans toutefois qu'on puisse en dégager un tableau caractérisé.

Ils mentionnent ainsi les cas d'anorexie mentale, schizophrénie ou bouffées schizophréniques, immaturités et puérilismes retrouvés dans la littérature.

4°/ Quant aux traits psychologiques, ils sont essentiellement une immaturité caractérielle avec anxiété, fatigabilité et aspects dépressifs.

Dans sa conclusion, un des auteurs fait observer que l'arriération effective, l'état névrotique doivent pour une grande part résulter du climat familial et social provoqué par les diverses altérations morphologiques : petite taille et absence de puberté. Quant aux troubles neurologiques, ils semblent inclassables.

MELBIN (1966) rapporte 5 observations de syndrome de Turner avec troubles psychiatriques et anomalies électroencéphalographiques.

1°/ Une patiente était puérile et présentait une instabilité caractérielle avec mutisme complet.

2°/ Une autre, dont le QI était à 85, avait une épilepsie avec épisodes de psychose hallucinatoire réversibles à l'âge de 23 ans.

3°/ Une troisième dont le QI mesuré au Termann-Merrill était de 86, avait une immaturité avec désadaptation sociale.

4°/ La quatrième avec un QI à 121, avait une anorexie mentale guérie à l'âge de 17 ans.

5°/ La cinquième enfin, avait une mosaïque XO/XX, et un QI à 74-80 avec anomalies électroencéphalographiques et troubles psychiques.

ALEXANDER & MONEY (1966) dans une comparaison neuro-psychologique entre syndrome de Turner et syndrome de Gertsman, étudient à l'aide d'une batterie de 12 tests dont Bender, Benton, tests d'orientation, 12 syndromes de Turner de 18 à 24 ans. Le QI global est à 101, avec QI verbal à 112 et QI de performance à 88.

Le syndrome de Gertsman, lorsqu'il est complet, comporte : agnosie digitale, dysgraphie, désorientation droite-gauche, dyscalculie.

Dans le cas présent, il n'est pas retrouvé entièrement.

Il existe une dysgnosie limitée avec une dyscalculie discrète et une désorientation droite-gauche limitée à l'espace extra-corporel. L'apraxie constructive et la désorientation visuospatiale sont nettement retrouvées. Par contre il n'y a pas d'agnosie digitale ni de dysgraphie.

L'image du corps est normale. Le lobe pariétal étant le siège de la capacité d'orientation dans l'espace, les auteurs suggèrent que les Turner puissent avoir un défaut de développement, discret et variable, des fonctions corticales pariétales pouvant être déterminé par le défaut cytogénétique ou par quelque déficit neuro-hormonal qui lui serait secondaire.

ALEXANDER, EHRHARDT & MONEY (1966) apportent une preuve supplémentaire du défaut de perception des formes dans l'espace tel qu'il est révélé par :

- Le dessin de la figure humaine (The Draw a Person Test)
- La reproduction de figures géométriques qu'explorent le Benton Visual Retention Test et le Bender Visual Motor Gestalt Test.

Ils étudient 18 malades de 10 à 24 ans, dont le QI moyen est de 101 (74 à 130) avec QI verbal 112 (81 à 138) et QI de performance 88 (65 à 115). Les résultats confirment un déficit neurocognitif de perception des formes dans l'espace. La mémoire visuelle étant moins impliquée que la reconnaissance visuo-constructive et l'exécution. Ce déficit est d'importance variable chez les 18 patientes. Il existe également une difficulté d'orientation directionnelle démontrée par le test de la carte routière (Road Map Test).

Les auteurs en concluent que ce déficit cognitif spécifique - dysgnosie de l'orientation des formes dans l'espace - peut être considéré comme un des stigmates possibles du syndrome de Turner, probablement en relation avec des anomalies chromosomiques. Ce déficit peut expliquer les imperfections de l'image corporelle. En effet, dans le syndrome de Turner, s'il y a une déformation de l'image corporelle, ce n'est pas seulement le résultat des anomalies morphologiques telles que nanisme et retard pubertaire altérant le sens du moi, mais aussi et principalement

le résultat du défaut d'orientation des formes dans l'espace. Et les auteurs rappellent que dans leur travail précédemment cité, l'image du corps, explorée par les tests de reconnaissance et localisation des doigts, était trouvée normale.

MONEY et collaborateurs, toujours en 1966, appliquant à 16 malades le S.R.A., Primary Mental Abilities Test destiné à mesurer des facteurs séparés de capacité mentale : pensée verbale, raisonnement, espace, nombre, fluidité verbale, trouvent des résultats normaux aux 2 premiers facteurs, les trois derniers étant significativement plus bas que la normale. Ils en concluent que ces résultats étayaient une fois de plus l'hypothèse selon laquelle les malades ayant un syndrome de Turner, ont un défaut de perception des formes dans l'espace et des difficultés de manipulation des nombres.

MICHAUX, DUCHE & MOOR (1967) font une revue de la littérature traitant des aspects psychologiques et psychiatriques du syndrome de Turner et rapportent une observation d'une malade atteinte de ce syndrome ayant présenté un état confusionnel avec idées délirantes centrées sur son absence d'ovaires, guérie par un traitement neuroleptique sans rechute depuis 6 ans. Le QI était de 72 pendant l'épisode psychotique, 6 ans après il était de 98.

On avait noté des anomalies électroencéphalographiques pendant l'épisode.

NIELSEN & THOMSEN (1968) présentent un résumé des articles ayant trait à ce syndrome depuis 1955 à propos d'un cas de mosaïque XO/XX/XXX.

KIHLEBN (1969) étudie 11 cas de syndrome de Turner de caryotype XO, au moyen d'interview des enfants et des parents.

Le QI mesuré au S.R.B. (version suédoise du Wechsler B) ou au Termann-Merrill chez deux enfants plus jeunes, était dans 7 cas entre 90 et 110, dans 4 cas entre 70 et 74.

Aucune de ces malades n'avait de syndrome psychotique.

Une patiente de 16 ans dont le QI était normal avait un comportement névrotique avec autodépréciation et retrait social.

Une autre de 15 ans avec également un QI normal avait une anorexie mentale d'importance moyenne.

Toutes les filles avaient une personnalité plus ou moins infantile ou immature, avec un niveau d'agressivité et d'affectivité bas ; un plus petit nombre d'entre elles présentait des signes de dysfonctionnement cérébral. Comparant ces résultats avec ceux obtenus par Pollitt et May (1966) dans l'étude de la psychologie des enfants de petite taille qui ont également une agressivité diminuée, l'auteur estime que l'inhibition psychogène de l'agressivité est une explication insuffisante surtout si l'on considère l'importance de l'infantilisme psychologique.

Il pense concevable qu'un dysfonctionnement cérébral secondaire aux anomalies chromosomiques et peut-être hormonales durant la vie foetale et l'enfance est à l'origine de l'arrêt de développement de la personnalité. Plusieurs auteurs ayant noté des réactions superficielles à l'annonce de la stérilité, l'auteur pense que peut-être avant même l'âge où elles en sont informées, ces filles développent un surcontrôle névrotique tendant à rendre leur réaction inapparente.

EHRHARDT, GREENBERG & MONEY (1970) étudient l'orientation de genre de filles atteintes de syndrome de Turner comparées à celle d'un groupe de filles normales, au moyen d'entretiens et de tests projectifs. (Draw a Person et Lynch Structural Doll Play).

Dans aucun cas les résultats n'ont montré que les filles avec syndrome de Turner étaient moins féminines que les autres. Les différences, lorsqu'elles existaient, allaient plutôt en sens inverse.

Ils en concluent que ni un second chromosome X, ni l'existence d'ovaires durant la vie foetale ne sont essentiellement pour l'orientation de genre féminine.

En conclusion, les résultats de ces études peuvent être résumés de la manière suivante :

Sur le plan du niveau intellectuel :

1°/ Le quotient d'intelligence global est dans la grande majorité des cas proche de la moyenne de 100, des chiffres supérieurs sont rares, des déficiences franches sont signalées.

Le QI verbal moyen est en général plus élevé que le QI verbal moyen normal, le QI de performance moyen est nettement inférieur au QI de performance moyen normal. (Schaffer, Money et coll.)

2°/ Il existe également des troubles spécifiques :

- dyscalculie discrète, avec mauvaises performances au test de Cohen désigné sous le nom de test de calcul ou encore test d'indépendance à la distractibilité dans l'utilisation des nombres. Il existe aussi des difficultés en arithmétique à l'école. (Schaffer, Money).
- Déficit neuro-cognitif de perception des formes dans l'espace.
- Désorientation visuospatiale, apraxie constructive, désorientation directionnelle.

Cette dysgnosie de la perception et de l'orientation des formes dans l'espace a été démontrée et étudiée de manière très complète à l'aide d'une série de tests par Money et son équipe à partir de 1963.

Les auteurs émettent l'hypothèse suivante : le lobe pariétal du cerveau étant le siège de la capacité d'orientation dans l'espace, les malades atteintes de syndrome de Turner pourraient avoir un défaut de développement discret et variable des fonctions corticales pariétales déterminé par le défaut cytogénétique ou un déficit neurohormonal qui lui serait secondaire.

- Des troubles de l'image corporelle révélés par le Draw a Person test ont été mentionnés par Cohen, Money et coll. qui les retrouvent également, les interprètent comme étant principalement dûs au défaut de perception et d'orientation des formes dans l'espace ; le rôle de l'altération du sens de soi par des anomalies morphologiques et pubertaires étant secondaire. En effet, dans leur étude de 1966, l'image corporelle explorée par le test de reconnaissance et d'identification des doigts est trouvée normale.

3°/ Enfin il n'y a pas de corrélation entre le niveau intellectuel et l'absence ou la présence des stigmates somatiques de la maladie. (Money & Granoff)

La personnalité de ces filles a été étudiée au moyen d'interviews et de tests projectifs. Tous les auteurs s'accordent à leur reconnaître les caractères suivants :

- 1°/ Infantilisme avec pauvreté affective et immaturité caractérielle.
- 2°/ Inhibition excessive, absence d'agressivité et d'initiative, déné-
gation, refoulement, régression sont considérés comme autant de mé-
canisme de défense et d'évitement des conflits engendrés par les
déficiences et la sensation d'être différentes des autres.
(Hampson, Sabbath, Schaffer). La petite taille et l'absence de dé-
veloppement mammaire sont les anomalies les plus vivement ressenties
par ces filles.
Pour Kilbohm (1969) inhibition de l'agressivité et infantilisme ne
peuvent pas être seulement d'ordre psychogène. Il pense qu'un dys-
fonctionnement cérébral est à l'origine de l'arrêt du développement
de la maturité.
- 3°/ L'orientation de genre est féminine avec des intérêts féminins sou-
vent mêmes supérieurs à ceux des filles normales du même âge.
(Schaffer, Ehrhardt & Money).
Schaffer interprète cette attitude soit comme un mécanisme de dé-
fense destiné à surmonter les problèmes liés à la petite taille,
soit comme étant directement relié au manque d'hormone et aux ano-
malies chromosomiques.
Ehrhardt et Money en concluent que ni un second chromosome X, ni
l'existence d'ovaires durant la vie foetale ne sont nécessaires à
l'orientation de genre féminine.
- 4°/ Plusieurs auteurs signalent également une certaine indifférence
l'annonce de la stérilité. Kilbohm y voit un surcontrôle névrotique
tendance à rendre la réaction inapparente.
- 5°/ Enfin, ces filles semblent avoir acquis un équilibre psychologique
satisfaisant, des problèmes existent certes, mais ne sont pas plus
importants que dans l'ensemble de la population.

Quant aux troubles neurologiques et psychiatriques :

sont signalés :

- plusieurs cas d'anorexie mentale qui ont guéri (Pitte et Guze, Lindsten, Malbin)
- un cas d'énurésie jusqu'à 16 ans (Lindsten)
- des bouffées schizophréniques (Slater & Zilkha, Milcu).

- un mutisme complet, une psychose hallucinatoire réversible (Melbin).
- un syndrome obsessionnel et classique avec troubles caractériels.
- Une débilité profonde et syndrome pyramidal type Strumpel-Lorrain (Blanc, Bourgeois, Fontange).
- un épisode psychotique avec état confusionnel et idées délirantes guéri sans rechute au bout de 6 ans (Michaux).

Des anomalies électroencéphalographiques sont signalées dans tous ces cas d'importance variable allant du tracé normal ou simplement immature jusqu'à l'épilepsie franche avec expression clinique.

Signalons enfin ici la statistique rapportée par le Professeur Michaux qui fait apparaître que la fréquence de femmes à chromatine sexuelle négative (XO) est de 0,56 p. 1000 parmi les débiles mentales alors qu'elle n'est que de 0,38 p. 1000 dans l'ensemble de la population. En outre, dans une enquête portant sur 402 femmes schizophrènes il n'y avait pas un seul syndrome de Turner.

Avant de clore ce chapitre de revue de la littérature, il nous semble important de mentionner ici le travail de Money et Pollitt sur la psychologie des enfants nains. Ils étudient 17 enfants, dont un syndrome de Turner, de 10 ans et 6 mois d'âge moyen. Leur retard statural se situe entre - 4,9 et - 10,1 D.S. Ont été explorés dans un premier temps le quotient d'intelligence et les résultats scolaires, dans un deuxième temps la maturité psychologique (comportement social et personnalité.)

- Le QI global moyen (W.I.S.C.) est de 102,92 (de 82 à 136).

Le QI verbal moyen est de 103,38.

Le QI de performance moyen de 101,76.

- Les résultats scolaires ne sont cependant pas satisfaisants, ne correspondant pas aux capacités intellectuelles.
- La quête d'une approbation de la part de leurs aînés et de leurs professeurs semble interférer avec le travail scolaire.

Quant à la personnalité elle a été étudiée au moyen d'entretiens enregistrés avec les enfants et leurs parents. Le comportement des enfants avec leurs aînés, leurs parents, et le personnel soignant a également été observé en cours d'hospitalisation. Les auteurs en tirent les conclusions suivantes :

- Le degré de maturité psychologique acquis est strictement fonction du fait que l'enfant nain est traité en fonction de son âge et non de sa taille. Plus un nain est considéré et traité comme un bébé, plus il sera immature et aura un défaut de développement de la personnalité et du comportement social.
- Les troubles observés étaient du type inhibition, dissociatif avec dénégation, détachement, évasion, désengagement vis-à-vis des problèmes liés au nanisme, avec, dans certains cas, refuge dans la fabulation ou dans un mutisme électif. Il n'y avait aucun syndrome psychotique.

Les auteurs analysent la situation de la manière suivante :

- Parce qu'il est petit et que cela engage les gens à le traiter comme un bébé et non en fonction de son âge, le nain connaît une difficulté supplémentaire dans l'acquisition d'une maturité psychologique.
- Sa petite taille le faisant remarquer, il devient très connu sans aucun effort de sa part et peut ressentir cette notoriété soit comme une mortification, soit comme un instrument d'amitié. S'il en est mortifié alors il manifeste un comportement de retranchement avec constriction du champ cognitif comme on l'a décrit plus haut. Même s'il arrive à assumer sa petite taille, le problème reste entier pour lui d'obtenir des gens une attitude conforme à son âge. Presque inévitablement il ne s'en sort qu'en acceptant dans une certaine mesure un rôle de mascotte, voire de bouffon.

Nous retiendrons, en conclusion de cette très intéressante étude de Money et de son équipe, le rôle primordial de l'attitude de l'entourage dans le développement de la personnalité d'un enfant handicapé sur le plan statural.

CHAPITRE III

OBSERVATIONS

A. METHODE

Ce travail entrepris dans le service du Professeur ROYER à l'hôpital des Enfants Malades, dans le cadre du département d'Endocrinologie du Professeur Agrégé R. RAPPAPORT en collaboration avec Madame le Docteur G. RAIMBAULT, psychiatre, a utilisé les mêmes méthodes qu'un précédent travail de Madame le Docteur G. RAIMBAULT et du Professeur ROYER à propos de néphropathies chroniques. (26 . 27)

Nous rapporterons ici des entretiens qui ont eu lieu entre le médecin psychanalyste, les enfants, et chaque fois que cela a été possible, les parents. Ils se sont déroulés à la demande des médecins endocrinologues, en dehors des consultations et lorsque les enfants et les parents étaient d'accord pour qu'ils aient lieu.

Chaque fois que cela a été possible, les entretiens ont été enregistrés au magnétophone et ensuite dactylographiés. Ailleurs le médecin a pris note des réponses des enfants et des parents le plus précisément possible. Dans certaines observations, des tests projectifs : T.A.T., dessins, et les tests de niveau intellectuel complètent les entretiens.

Notre rôle, à partir des dossiers que nous avons eus entre les mains, a été d'essayer de repérer les thèmes qui revenaient le plus souvent dans les propos des enfants et des parents. Notre commentaire à la fin de chaque exposé des entretiens, se borne autant que possible à constater ce qui a été dit sans essayer de l'interpréter. Bien sûr cela n'est pas toujours réalisable, le seul fait de choisir les extraits d'entretiens rapportés constituant déjà une forme d'interprétation.

Une tentative d'interprétation de notre part nous a semblé hasardeuse :

cause de la vue partielle que nous avons eue de la situation limitée aux seuls documents écrits : observations médicales, comptes-rendus d'entretiens, résultats des tests. Nous n'avons assisté ni aux consultations ni aux entretiens. Elle dépasserait de plus le cadre de nos compétences.

Nous nous permettrons cependant d'exprimer à la fin du chapitre analysant les résultats des entretiens, les questions que nous nous sommes posées et l'opinion que nous nous sommes formées sur cette situation que nous n'avons fait qu'approcher sans vraiment la connaître.

B. OBSERVATIONS

OBSERVATION N° I

Martine J..., née en 1955, 13 ans 4 mois au moment du premier entretien.

Antécédents : deuxième enfant d'une fratrie de 4.

Née à terme, pesant 3,830 Kg.

Père comptable.

Parents d'origine corse. La famille vit dans la région parisienne.

Histoire clinique de la maladie :

1961 - Le diagnostic de syndrome de Turner est porté à l'âge de 6 ans. Il y aurait eu à ce moment une laparotomie exploratrice.

1965 - A l'âge de 10 a. 4 m. le diagnostic est confirmé par l'examen du caryotype qui montre une mosaïque 45X / 47XXX.

Le taux des F.S.H. dans les urines est élevé.

Cliniquement le syndrome est évident avec :

- nanisme : 125 cm. (- 2,5 D.S.)

- pterygium colli, implantation basse des cheveux.

Il s'y ajoute une obésité à 38,800 kg., soit + 3 D.S. par rapport à la taille.

De 1965 à 1968 plusieurs tentatives de faire maigrir Martine associant anorexigènes et régime alimentaire se soldent par un échec.

Octobre 1968 - Age 13 ans, Taille = 137,5 cm.

Poids = 60,300 kg.

Aucun signe de puberté.

A cette date se situe le premier entretien.

1969 - Age 13 ans 10 mois, Taille = 139 cm.

Poids = 62 kg.

Age osseux : 11 ans.

A cette date elle est hospitalisée pour tenter de réduire son obésité.

On obtient une chute de poids de 4 kg. en 15 jours sous l'influence d'un régime apportant 750, puis 500 calories/jour.

Sur le plan psychologique :

Le développement psycho-moteur est sensiblement normal : marche entre 12 et 18 mois, parle à 14 mois.

Des troubles du comportement avec agressivité et colères sont notés dès le début de la scolarité, motivant trois changements d'école et posant même le problème d'une "pseudo-débilité". L'agressivité se manifeste envers ses camarades de classe qui se moquent de son obésité, et envers ses frères et sœurs, surtout sa jeune sœur.

En 1965, à la demande de l'école, une consultation a lieu dans le service de psychiatrie infantile de Madame AUBRY, où l'on note :

- enfant gentille et intelligente en consultation, fatigable, phobique de tout ce qui est l'hôpital.
- attitude de blocage, difficultés d'ordre structural pour les nombres, accumé image structurée du corps.
- Le niveau intellectuel mesuré au W.I.S.C. est de 93 ; échelle de performance 80, échelle verbale 106.

Une psychothérapie est entreprise.

A noter qu'au cours de cette consultation la maladie de Turner n'est pas évoquée par les parents.

Les entretiens : ont eu lieu d'octobre 68 à mars 69. Seul le premier entretien avec la mère et la fille a été enregistré ; pour les autres des notes ont été prises par le médecin.

Chez Martine tout le problème est centré sur l'obésité qui est rendue responsable du retard de la "formation" et dont elle redoute qu'elle entraîne des maladies "cardiaques" et le fait de "ne pas avoir d'enfant". On voit ici comment l'obésité est substituée à sa véritable maladie dont elle a eu des notions, peut-être vagues et imprécises, au moment où le diagnostic a été fait. Elle est absolument incapable de soutenir un effort de volonté pour maigrir pendant plus d'une semaine, alors que sur le plan scolaire elle fait

preuve d'une grande détermination. De plus, elle se hâte à la crainte de sa mère de la voir "s'affaiblir" si elle maigrit trop, cette crainte se traduisant par une mauvaise volonté manifeste à lui faire suivre son régime : "... pour une fois, tu peux bien manger du gâteau ..." et par le fait qu'elle ne lui donne pas ses amorexigènes : "ils lui donnent les yeux hagards".

Elle insiste beaucoup aussi sur le fait que grandir est pour elle très important : "attention, moi ne plus grandir !".

La scolarité : En dépit de l'opinion de la mère et des éducateurs qui veulent l'orienter vers un métier manuel, elle décide de poursuivre des études secondaires pour devenir institutrice "Et moi j'avais l'idée d'être institutrice et je savais que si on passait par la transition c'était plus la peine d'y compter". Son succès à l'examen d'entrée en 6^e est une surprise générale : "La directrice n'y croyait pas ; il a fallu que la maîtresse prenne la voiture pour aller voir".

Elle veut devenir institutrice parce que : "Maman aurait voulu être institutrice et cela lui avait fait de la peine de ne pas l'être, vous savez, quand les parents ne suivent pas leurs études ils aimeraient que leurs enfants réussissent". De plus elle aime s'occuper d'enfants.

Le comportement agressif envers ses camarades cesse d'une manière spectaculaire dès qu'elle commence à aller au lycée ; et alors qu'elle était considérée "dure" par les institutrices de l'école primaire, ici elle a toujours 10 de conduite.

Elle reste cependant aggressive envers sa jeune sœur mais sa mère la trouve compréhensive et sensible par ailleurs.

Le problème pubertaire est placé au second plan derrière l'obésité. Abordant la question d'une éventuelle adoption d'enfant elle la transpose sur le plan de ses propres relations avec ses parents : "si j'en adoptais un, je le lui cacherais ; quand on pense que ça pourrait être pas un parent ça me ferait quelque chose ; pas que j'aimerais moins mes parents, pas que je serais plus malheureuse, mais ça me ferait une petite peine au fond de moi".

Martine juge sa mère avec compréhension et indulgence : "Elle a peur de tout... c'est pas de sa faute ... c'est à cause de la jeunesse qu'elle a eue", Quant à son père, elle veut le tenir en dehors de la question, se fâchant même lorsqu'on a un entretien avec lui : "vous allez lui raconter des choses..".

Le père se tient du reste volontiers en dehors du problème, se rangeant à l'avis de sa femme. Il n'a pas d'attitude éducative précise vis-à-vis de ses enfants.

La mère a eu une enfance difficile, ayant perdu son père à l'âge de six ans, elle a été élevée par sa mère avec ses frères et soeurs. Elle est angoissée et a peur de tout, notamment en ce qui concerne sa fille : peur de la voir prendre l'autobus, peur qu'elle se fatigue trop en allant au lycée, peur même de la voir maigrir. Elle ne semble pas être bien informée sur la maladie de sa fille, en tous cas elle élude manifestement le vrai problème ne s'attachant qu'à l'obésité qu'elle a même peur de voir disparaître. D'une manière générale, elle envisage tout avec pessimisme.

Au total, nous pouvons dire que cette mère a communiqué à sa fille son angoisse de la maladie. Martine est en effet incapable de suivre son régime amaigrissant, alors qu'elle se montre si dynamique par ailleurs : -Volonté opiniâtre de succès scolaire malgré l'incrédulité de l'entourage.

- Aggres-

sivité dans ses relations familiales ou scolaires, tant que celles-ci présentent des difficultés ; cette attitude disparaissant d'une manière spectaculaire dès qu'elle a pu s'affirmer grâce à son passage au lycée.

Tout ceci, de même que l'attitude compréhensive et bienveillante à l'égard de sa mère sur qui elle sait ne pas pouvoir s'appuyer, et le souhait formulé de réaliser ses aspirations, nous semblent révéler un besoin de se faire accepter. Cela rejoindrait la crainte d'être rejetée telle qu'on peut la soupçonner, transposée sur le plan des relations avec un enfant adoptif éventuel.

OBSERVATION N° 2

Alice H... née en 1958, a 9 ans 3 mois au premier entretien.

Antécédents : 1er enfant d'une fratrie de 3 (3 filles et 1 garçon) née à terme, taille 48 cm., oedèmes de la moitié inférieure du corps.

Développement psycho-moteur normal ; parle à deux ans et demi, mais il existait des troubles de l'audition.

Le père et la mère sont bien portants, non consanguins. Ils sont tous les deux instituteurs dans une petite ville de province. La mère est licenciée en droit.

A noter dans la fratrie du père un garçon mongolien décédé à l'âge de vingt ans.

Histoire clinique de la maladie :

1967 : hospitalisation dans le service.

A 9 ans 3 mois, la taille est de 115 cm. (- 2,5 D.S.), le poids de 23,700 kg. Age osseux : 8 ans 6 mois.

Morphologie : ébauche de pterygium colli, implantation basse des cheveux, cubitus valgus bilatéral, bradymétopie, thorax bombé, malformation mandibulaire avec latéro-déviation légère vers la gauche.

Examen cardiaque : souffle systolique de pointe. T.A. : 12-8

U.I.V. : malrotation du rein gauche, bifidité pyélique bilatérale,

Audiométrie : à gauche hypacousie mixte avec tympan immobile, à droite labyrinthisation de l'audition.

Caryotype : X 0.

Laparotomie exploratrice et histologie : dysgénésie gonadique.

1968 : Age : 10 ans 8 mois. Taille : 119,5 cm. Poids : 29,600 kg.

Age osseux : 8 ans 10 mois.

1969 : Intervention chirurgicale sur l'oreille gauche : bon résultat fonctionnel.

1970 : Age : 12 ans 8 mois. Taille : 124 cm. Poids : 36,100 Kg.

Age osseux : 10 ans 1/2 , 11 ans.

Développement pubertaire : quelques poils pubiens.

Les entretiens : ils n'ont pas été enregistrés, nous rapporterons donc ici le compte-rendu du médecin:

"Présentation timide avec une recherche de contact, s'épanouit, sourit et bavarde si elle est à côté de moi, par contre balbutiante comme paniquée lorsque le bureau nous sépare, figeant alors la situation dans une relation "maître-élève". Elle sait qu'elle vient à l'hôpital "pour grandir et être comme les gens de mon âge ... Les gens disent : oh ! la petite fille ! ... Des fois on me dit que j'ai cinq ans, des fois même un petit bébé. Ça leur plaît beaucoup (à qui ?) C'est surtout mes camarades, ils se moquent pas mais on sent que ça leur fait drôle. (et à elle ?) Peut-être il y en a d'autres qui préféreraient être autrement, mais moi je suis bien comme je suis ... La vie est belle... Et plus tard je serai médecin d'enfant. (pourquoi ?)

Parce que j'aime bien les petits enfants (As-tu des difficultés autrement ?) Eh bien l'inconvénient c'est que je m'endors assez tard, je pense, je réfléchis à l'école ; parce que si j'étais avec quelqu'un d'autre que papa, je serais pas une bonne élève. Il me fait travailler en plus à la maison. Avec un autre je travaillerais pas bien". Elle fait un dessin : "C'était Noël. (me regarde et rit, Pourquoi ?) Parce que je sais que ce n'est pas vrai. C'est en 1966, j'étais en train de regarder la télé et j'ai vu un monsieur déguisé en Père Noël ... C'est pas drôle".

Il faut noter le passage du rire lorsqu'elle avoue être au courant du mensonge sur le Père Noël au "C'est pas drôle" quand elle doit faire face à la vérité des adultes.

Les tests projectifs :

- Le dessin de la famille est inhabituel, les parents au recto et les enfants au verso. Le père dessiné en premier n'a pas de bras. La mère n'a pas d'yeux, ce qui contraste avec les autres personnages dont les visages, ne sont que des ronds avec de grands yeux. Elle même se dessine de façon plus méticuleuse, plus soignée que sa soeur.

- P.N. : protocole riche et original. Le thème dominant est la recherche de l'image du père, le héros essaye de conquérir l'affection du père, de s'en faire accepter : "Le père de P.N. est content parce que P.N. existe". L'image maternelle est très effacée ; la mère ne réagit pas dans les situations triangulaires.

Ambivalence sexuelle ; elle s'identifie à un garçon qui souhaite se transformer en fille.

Angoisse d'abandon.

- Le niveau intellectuel mesuré au W.I.S.C., est normal : QI verbal à 106, QI de performance à 96.

Difficultés de manipulation des chiffres.

Lenteur motrice importante qui se confirme à l'épreuve de pointillage avec un niveau de 7 ans.

Les entretiens avec Madame H... ont été enregistrés :

"Elle a un caractère assez difficile ... Par exemple si sa soeur a un de ses jouets, elle va le lui prendre, le lui arracher des mains. Et puis au point de vue scolaire elle est très brouillon, très désordonnée. Je chis que c'est les principales difficultés pour nous.

Elle est en C.M. I, c'est la scolarité normale ... Elle suit ... Elle a appris à lire très facilement, ça m'a même beaucoup étonnée, je n'attendais pas ça d'elle. Elle a parlé très tard, elle a été très handicapée ... Ses yeux ... Ses oreilles ... et ça nous a trompés parce qu'on l'a crue attardée. On habitait la ville et c'est pour elle qu'on a quitté. C'est mon premier enfant ... Elle était un peu prématurée ... Dans une époque où notre situation n'était pas stable ... On ne savait pas trop où on allait ... (à ce moment là elle travaille aux P.T.T.). Je me suis trouvée obligée de porter des sacs ou des trucs comme ça et je ne sais pas, mais des fois je pense que c'est ça qui a fait avancer la naissance ... On était mal logés ... Remarquez, c'était de notre faute, on a voulu se marier comme ça ... C'était peut-être tout ça que j'ai fini par payer ... La famille n'encourageait pas notre mariage ...

J'ai été élevée par ma mère et ma grand'mère, on était toutes les trois ... Pour mon mari ça allait très bien, son père pouvait lui payer ses études... Il a eu un frère mongolien ... Il vient d'ailleurs de mourir à vingt ans ... Mes beaux parents ont été très, très malheureux de le perdre et désorientés ... Ils ont eu du remord aussi de l'avoir fait mourir en voulant le soigner ... Alice est de beaucoup leur préférée. Ma belle-mère dit : "Comme elle est on l'aimera" ... Ils ne m'ont pas approuvés quand je l'ai amenée ici pour la faire soigner ... Ils n'avaient aucune confiance en moi au départ. ... Au début on a envie de dire : elle est comme ça, tant pis on la garde, et puis après je me dis : non seulement ça peut lui profiter à elle, mais ça peut profiter à d'autres, alors ...

Etant petite, jusqu'à l'âge de trois-quatre ans on pensait qu'elle n'avait pas du tout d'intelligence ... Au point de vue physique, si elle ne grandit pas, tout ça, ça nous tourmente un peu ; et pour elle et pour ses frères et soeurs qui peuvent être gênés. Mon mari est un peu déçu je crois, il n'a pas de patience avec elle, il la croit paresseuse, il est très autoritaire avec elle mais il a raison car elle a un caractère difficile.

Elle est revenue une fois de classe en me disant : "On m'a dit que je serais une naine plus tard, qu'est-ce que c'est ?" ... J'ai dit : "Oh, ce n'est rien, ne t'occupe pas". Elle est très naïve ... C'est une enfant très drôle ... Feu follet ... J'ai peur qu'elle n'arrive pas à se débrouiller ...

Des tas de problèmes matériels dont je ne sais pas si elle arrivera à les résoudre seule ... J'ai peur, elle va se trouver confrontée à tant de difficultés insurmontables !". A propos d'un livre qu'elle a acheté pour instruire ses filles du problème de la sexualité : "J'ai l'intention de le donner à Joëlle, pas à Alice ... ça ne l'intéresse pas du tout ces questions là...". Un an plus tard, après l'intervention chirurgicale sur les oreilles "Oui, finalement ses oreilles c'est une réussite ... Je suis contente surtout que je m'y croyais pas ... Elle est heureuse, elle s'éveille à la vie de la maison. Ce qu'elle exprime surtout c'est sa crainte de devenir sourde. Les maths modernes ça l'amuse ... en géographie ça marche pas avec les cartes, en sciences non plus avec les croquis à faire ... ils sont toujours bancales.

Avec son père ... elle se bute bien plus qu'autrefois, elle ne lui répond plus ... Je suis obligée de prendre sa défense quelquefois même devant elle quand il se met à la harceler à table ...

(A propos de ses camarades de sixième) ... au début ils lui ont dit : "Qu'est-ce que tu fais là, tu devais être à la maternelle !" ... Je l'ai su par des gens ... mais elle ne dit rien ou très peu. Pour moi, je reprends in peu confiance ... elle s'en tire pas trop mal ... au point de vue intellectuel elle va s'en sortir ... et puis physiquement on peut peut-être arranger les choses un peu ... Pour l'avenir, elle m'a dit : "si moi je deviens religieuse, qu'est-ce-que tu dirais ?" des fois aussi elle parle de ses enfants plus tard ... pour elle je n'ai rien osé lui dire, je verrai plus tard quand le problème se posera".

Commentaire : Dès le début, cette mère a considéré sa fille comme retardée, pensant qu'elle n'avait aucune intelligence. Pour elle, comme pour son mari, c'est le problème intellectuel et scolaire qui prime dans la maladie de sa fille.

Dans ses propos on retrouve :

- une recherche de la cause des anomalies : le travail pendant la grossesse, les difficultés de démarrage de son foyer.
- un sentiment de culpabilité à cet égard : d'abord d'avoir voulu se marier, ensuite même d'avoir entrepris de faire soigner Alice ; (les soins pouvant éventuellement être nocifs). Dans ces deux cas elle s'est heurtée à la désapprobation de ses beaux-parents.

Elle juge sévère l'attitude de son mari envers Alice, mais elle l'approuve cependant, la trouvant nécessaire pour obtenir un bon résultat scolaire. Cette position se modifie toutefois au cours des entretiens : elle reprend confiance dans les aptitudes de sa fille, en dehors même du travail que lui fait faire son père, et une fois même s'oppose à lui en présence de sa fille. En ce qui concerne le reste de la maladie : elle estime que la petite taille est préoccupante dans la mesure où Alice peut être gênée mais aussi ses frères et soeurs ; (allusion à la situation de son mari qu'a gêné l'existence d'un frère mongolien). Elle n'aborde pas ce problème avec sa fille, éludant les questions de celle-ci lorsqu'elle lui demande ce que signifie qu'elle sera naine plus tard. Elle n'aborde pas non plus le problème pubertaire. Elle a informé ses filles des questions sexuelles en général, au moyen d'un livre, et elle a été très surprise de l'intérêt que lui a porté Alice. Elle ne lui dit rien pour elle-même.

Dans l'ensemble, madame H... a adopté l'opinion de son mari en ce qui concerne la maladie de sa fille, et cela malgré une certaine compréhension et bonne volonté. Les entretiens ont du reste permis de soutenir cette bonne volonté en même temps qu'ils ont redonné confiance à cette mère et lui ont donné l'occasion d'aborder les problèmes de sa fille autres qu'intellectuels.

Les entretiens avec le père :

"Le problème c'est surtout pour elle ... elle ne sera pas comme les autres ... je veux être sévère : apparence grotesque ; elle a un lourd handicap physique, alors j'essaye de l'aguerrir ... je suis très dur ... j'ai peur étant donné qu'elle sera handicapée et ne pourra compter que sur elle-même, je veux lui donner des habitudes de travail ... il faut que je la mette en garde devant les difficultés de la vie ; elle a beaucoup de mes défauts : timide, se trouble vite, perd 50 % de ses moyens avec moi ... on arrive quand même un peu mieux que je ne pensais ... Les enfants, il faut que ça soit sage, les problèmes il ne faut pas qu'il y en ait ... elle fait tout mal et je lui parle durement : "tu ne seras jamais qu'une souillon" (Pourquoi cette dureté ?) Moi j'ai été élevé durement ; je ne le regrette pas, mais ça dépend des enfants, les autres j'ai pas besoin d'être dur comme ça ... je la trouve naïve ... des fois on la croit idiote ... (A propos des résultats scolaires) ... ça m'a redonné courage : je la trouve pas mentalement retardée ... avec moi elle est très fermée.

On est une famille à pépins ... J'avais un frère mongolien, il est décédé cet été (il ne retrouve plus la date ni l'année du décès) ; mon père est effondré depuis. Moi ce n'est pas la même chose ... un mongolien c'est un idiot ... un monstre ... une tare familiale ... Mes parents ont tout fait pour lui ; (et pour vous ?) J'ai été en pension dès huit ans. Pour moi, parents = étrangers ; je me plaisais mieux à la cité universitaire. J'avais des angoisses sur ce que je pourrais faire plus tard, mais je ne faisais rien ... je suis devenu un mauvais étudiant ... Je ne suis marié ... ça a été un drame pour mes parents. Mon père a appris mon mariage par les journaux. Maintenant je me rends compte que j'ai été dur envers ma femme en voulant me débrouiller seul. Il n'y avait que l'enseignement de possible, ça me plaît mais j'ai l'impression de ne pas y arriver.

Quand Alice va chez mes parents, elle est heureuse, et quand elle revient il me semble qu'elle fait des progrès, mais ils l'entretiennent dans sa naïveté .. elle ne réalise pas ... elle ne se livre pas beaucoup ... on dirait qu'il lui manque quelque chose ... enfin, je ne veux pas dire de bêtises ..."

Commentaire : La position du père vis-à-vis d'Alice est déterminée par ses propres relations avec ses parents et les conflits suscités par la présence d'un frère mongolien qui lui aurait été préféré. Lui a été élevé durement, comme exclu (pension dès l'âge de huit ans). Il adopte cette attitude vis-à-vis des enfants en général, dit-il, mais en fait vis-à-vis d'Alice exclusivement. Il la traite donc comme lui, normal, l'a été, bien qu'il l'assimile à son frère (grotesque, tarée, à qui il manque quelque chose). Il veut l'aguerrir, lui apprendre à se débrouiller seule parce qu'elle sera seule ; par opposition à son frère qui a toujours été pris en charge entièrement par ses parents.

Il veut prouver qu'"on" peut arriver à quelque chose avec un anormal, à condition d'être dur ; le mérite du succès d'Alice lui revient, bien que dit-il "je ne la trouve pas mentalement retardée". Sur le plan professionnel : constat d'échec, enseignement faute de mieux. La réussite d'Alice sera son succès.

Cette attitude, somme toute dynamique, vis-à-vis de sa fille est positive dans la mesure où celle-ci sent qu'il s'intéresse à son travail scolaire, et que cela aboutit à un relatif succès. Mais il nous semble que cette attitude est déterminée par un rejet de l'enfant anormal qu'il veut absolument

traiter comme lui, normal, l'a été. Cela explique également qu'il ne s'intéresse pas aux problèmes d'Alice en dehors du plan scolaire.

OBSERVATION N° 3

Marie G..., née en 1953 a 13 ans et 5 mois au moment du premier entretien.

Antécédents : Naissance normale, taille 48 cm.

Développement psychomoteur normal.

Fait partie d'une fratrie de 4 enfants : un garçon, deux filles
un garçon

Le père est un homme d'affaires dont les occupations ont entraîné plusieurs changements de résidence dans divers pays.

La famille vit actuellement en Europe, le père voyageant beaucoup, est rarement présent. La mère ne travaille pas, s'occupe de ses enfants.

Histoire clinique de la maladie.

Depuis la naissance la croissance se situe dans la 2° D.S. pour se ralentir à partir de 1964.

1966 - elle est adressée dans le service.

Âge 13 ans, Taille : 131,5 cm.

Poids : 30,200 kg.

Age osseus : 11 ans.

Sur le plan du développement pubertaire : P1, Ao, So.

Morphologie : thorax en bouclier, mammelons écartés, cubitus valgus, implantation basse des cheveux.

Pression artérielle normale, auscultation cardiaque normale.

U.I.V. normale.

Radiographies de la colonne dorsale : épiphysite vertébrale.

Le taux de F.S.H. urinaire est supérieur à 6 unités.

Caryotype : XO.

Sexe chromatinien : absence de corpuscule de Barr.

Une laparotomie exploratrice avec examen histologique vérifie la dysgénésie gonadique.

1967 - A 13 ans 5 mois, le traitement par Equigyne et Duogynon est entrepris.

Une pilosité pubienne et un développement mammaire apparaissent :

P 2, S I, A 0.

Croissance régulière dans la 3° D.S. en dessous de la normale.

1969 - A 15 ans 4 mois : Taille : 143 cm.

Poids : 49,350 kg.

Age osseux : 14 ans.

Les cycles sont satisfaisants.

Un régime hypocalorique et une activité physique (natation) sont prescrits.

1970 - 17 ans 1 mois : Taille : 144,5 cm.

Poids : 47,650 kg.

A 3, P 3, S 3 ; cycles satisfaisants.

Crête iliaque non soudée, main : soudure presque complète.

Les entretiens : En 1969 à 15 ans.

Le ton est blasé, les réponses sont brèves et laconiques.

"Je viens ici pour grandir ... On se moque de moi parce que je suis trop petite ... A l'école on me traite de minus ... Je m'en fiche, mais c'est embêtant".

A propos des règles : "Je n'y tiens pas mais c'est pour qu'on puisse me faire grandir ... des fois c'est embêtant, pas douloureux mais ... on peut s'en passer".

Plus loin, à propos du traitement qu'elle suit depuis près de 3 ans : "J'espère que quand ça ira on arrêtera ... quand j'aurai un peu grandi, que je ne pourrai plus grandir ..."

A propos de sa scolarité. Après une année de pensionnat elle redouble la 3° :

"J'ai l'impression de perdre mon temps ... (Tu sors ?) Non. (Qu'est-ce-que tu fais pour te distraire ?) ... "Rien". (Tu ne te distrains pas ?) ... "Je ne sais pas. Je lis, je couds, j'écoute la radio, j'ai toujours un tas de trucs à faire".

(Tu rêves beaucoup ?) ... "Tout le temps ... ce n'est pas des rêves précis, comme ça, ça continue. (C'est agréable ?) Ah, oui !".

A propos de sa mère : "Elle est drôle ... parfois ridicule, n'a pas confiance en moi, a toujours besoin de vérifier ce que je dis".

Elle voudrait être puéricultrice parce qu'elle a entendu des amies en parler.

Les entretiens avec la mère : Au premier entretien Marie a 13 ans :

"C'est la petite soeur qui va maintenant la dépasser ... La liberté des jeunes m'affole ... Je ne peux me résoudre à laisser sortir Marie le soir,

ni à la laisser se maquiller, elle a un air !" .

A propos de la maladie : "... Elle ne sait rien, elle est heureuse comme ça et et le Dr. F... a dit qu'on ne lui dirait jamais rien ... Elle est tellement fixée sur le mariage ! ... Elle a dit à sa soeur qu'elle se marierait à 15 ans ... Je lui dit qu'on peut être heureuse sans être mariée ... Elle est encore enfant ... C'est la plus renfermée alors qu'avant elle était si épanouie."

Au cours d'un autre entretien, Marie a alors 16 ans :

"... Je ne réussis pas à la faire sortir ... Elle est à l'âge où je ne peux rien faire pour elle, elle est assez grande. Je lui ai dit : "Il faudrait que tu ailles voir ce professeur de danse, voilà l'adresse." Elle n'y va pas... Le jeudi suivant, je lui dis : "Tu veux qu'on y aille toutes les deux ?" - Non, non j'irai toute seule" Elle n'y a pas été.

... Je ne peux pas l'interroger et je ne réussis pas à savoir si son état la gêne. (A propos des règles). Je ne peux rien savoir ... Elle ne veut pas parler de toutes ces choses là ... C'est son domaine et je n'ai pas le droit d'y aller du tout. Vous pensez qu'il faut la prévenir ... qu'elle ne pourra pas avoir d'enfant et des choses comme ça ... parce qu'elle est très romantique, elle adore les enfants, elle parle toujours de quand elle en aura à élever, elle ne fera pas comme moi ... Alors je l'habitue d'une certaine façon en lui disant souvent : "Marie, il y a des jeunes filles qui ne se marient pas ... Il y a des personnes qui n'ont pas d'enfant."

Elle même a perdu sa mère lorsqu'elle avait sept ans, et a été élevée avec ses frères et soeurs par son père et une tante paternelle qui était célibataire.

Elle parle ensuite de son fils de 19 ans qui habite seul à Paris où il poursuit ses études. Il part fréquemment en voyage souvent contre le gré de ses parents ; (il est parti aux Indes d'où il est revenu hippie et se promène avec le livre du Bouddha dans sa poche, et aurait fait l'expérience de la drogue.) Il est en conflit avec son père qui est très "sérieux, très travailleur et qui ne le comprend absolument pas du tout parce qu'il est un parfait fumiste".

Puis elle parle de sa deuxième fille : "Elle ne posera aussi je crois des problèmes ... elle est hypersensible". Enfin elle ajoute : "Heureusement j'ai un tout petit de 4 ans, je peux dire que ça m'aide beaucoup".

Quant à son mari, voici ce qu'elle en dit : "C'est un homme très entier, il

adore ses enfants, il fait beaucoup de choses mais ... il ne cherche pas trop à approfondir, il décide assez vite ... il travaille beaucoup ... moi je reste à la maison avec les enfants ... je dois dire que je n'aime pas assumer le rôle du père et de la mère en même temps surtout que je suis le contraire de mon mari ... je crois que je n'ai pas assez de personnalité maintenant ... j'ai l'impression que j'en avais beaucoup plus quand j'étais libérée, quand je n'avais pas d'enfants à m'occuper ... maintenant tout me fait peur plus ... peur qu'ils ne réussissent pas dans la vie ... je pense que je n'ai pas été une éducatrice".

Commentaire : Les entretiens avec Marie et sa mère ont commencé en 1967 et ont lieu tous les ans lors des consultations, depuis.

Le ton de Marie est blasé, ses réponses sont laconiques et évasives. Ses problèmes sont de deux ordres :

D'abord sa petite taille : elle s'est rendue compte de la différence à l'âge de huit ans au moment où elle est rentrée d'Afrique en France et le souci de grandir est constant tout au long des entretiens. Du traitement institué, elle pense que c'est "pour me faire grandir un peu". Elle espère d'ailleurs qu'on l'arrêtera quand "j'aurai grandi un peu, que je ne pourrai plus grandir, que l'ossification sera finie".

Le problème pubertaire n'est pas abordé. Elle ne tenait pas à avoir de règles, n'espérant du traitement qu'un gain de taille. Pourtant dit la mère "elle est très fixée sur son mariage ... elle parle toujours de quand elle aura des enfants à élever ...".

Il y a maintenant le deuxième problème de Marie : son conflit avec sa mère :

- elle se dispute souvent avec elle, la trouve ridicule.
- elle ne lui parle jamais de son traitement ni de son état.

En fait de ces entretiens se dégage l'impression d'une difficulté de communication entre mère et fille. La mère ne comprend pas sa fille et n'arrive pas à lui venir en aide, ou alors trop tard. Un passage de l'entretien avec la mère à propos des cours de danse est significatif à ce sujet.

Du reste lorsqu'elle veut poser des questions, Marie s'adresse à sa cousine aînée qui lui répond par de grandes lettres.

Au fond Marie est seule et désespérée. Elle est devenue renfermée alors qu'elle était "la plus épanouie", passant des heures allongée à ne rien faire;

elle pense beaucoup - pensées qu'elle ne communiqua à personne -, rêve éveillée. Elle n'a pas d'amie, ne sort pas, n'a pas de distractions. Elle souffre du manque de cohésion de sa famille : "J'aurais voulu qu'on passe Noël tous ensembles", de l'absence de soutien de la part de sa mère. Elle réagit en niant ses difficultés et en voulant donner l'illusion d'une grande activité.

Elle ne pose pas de question sur sa maladie, se bornant à subir son traitement.

Sa scolarité très mouvementée du fait des multiples déménagements ne lui apporte aucune satisfaction ou compensation : "J'ai l'impression d'avoir perdu mon temps". Elle a très mal supporté une classe de 3° dans un pensionnat, classe qu'elle a redoublé l'année suivante à l'âge de 17 ans.

La mère a vis-à-vis de la maladie de sa fille une attitude très négative. Elle est affolée et, dit-elle, son mari l'est encore plus. Elle n'a jamais abordé franchement ce sujet avec sa fille, à 17 ans ne l'a prévenue de rien directement : "Elle est heureuse comme ça ..." Lorsque Marie lui parle de son avenir, elle lui suggère : " ... Il y a des jeunes filles qui ne se marient pas" ou bien "il y a des personnes qui n'ont pas d'enfants", et lui cite l'exemple de célibataires de leur entourage. Elle considère sa fille comme une anormale pour qui le mariage est impossible ou alors avec n'importe qui, ce qui, à ses yeux est une chose grave : "une jeune fille ... est très romantique ... je l'étais aussi". Il semble que cette mère soit dépassée par le problème que lui pose son enfant qu'elle ne comprend pas et pour qui elle avoue ne rien pouvoir faire. D'une manière générale, d'ailleurs, cette mère est débordée par la tâche d'éducation de ses enfants qu'elle assume pratiquement seule ; responsabilité qu'elle considère au dessus de ses moyens et qu'elle refuse : "Je ne prends jamais de responsabilité toute seule" ; et chacun de ses enfants lui procure - ou lui procurera prévoit-elle pour sa deuxième fille - du tourment. Elle a reporté toute son affection sur son petit dernier.

Son mari travaille beaucoup, ne s'occupe que rarement de ses enfants, ou alors prend arbitrairement des décisions. Mais dit la mère, il les aime beaucoup et est très attentionné avec eux ; à sa fille, il envoie pour son anniversaire des roses avec une carte de visite.

Dans l'ensemble cette famille manque de cohésion, de stabilité de la présence efficiente d'un père trop absorbé par son travail. Chacun en

souffre : la mère qui rejette des responsabilités qu'elle refuse de prendre seule, le fils qui préfère vivre dans un monde différent, Marie enfin, qui a choisi de fuir dans la solitude et la dénégation de ses problèmes, un milieu et une mère qui ne lui sont d'aucun secours.

OBSERVATION N° 4

Cora F., née en 1951, a 17 ans au moment du premier entretien.

Antécédents : 2° enfant d'une fratrie de 2 (un frère aîné).

Née à terme, taille de 48 cm., poids de 2.500 g.,

Oedèmes des mains et des membres inférieurs.

Développement psychomoteur normal.

Le père est un alcoolique, la mère a eu une tuberculose osseuse au début de son mariage. Actuellement les parents sont divorcés et Cora vit avec sa mère et le deuxième mari de celle-ci.

Histoire clinique de la maladie :

Le retard de croissance a frappé l'entourage vers l'âge de 5 ans

1959 - 8 ans, une première consultation a lieu pour la petite taille : 105 cm, soit - 4 D.S. poids : 18 kg, soit + 2 D.S.

Age osseux : 5 ans

Ptérygium colli, thorax large avec mamelons écartés.

Examen ophtalmologique normal.

Sexe chromatinien négatif.

1961 - 9 ans et demi. Hospitalisée dans le service. Le diagnostic de syndrome de Turner est confirmé.

Taille : 100 cm., (- 4 D.S.)

Poids : 21,400 kg.

Morphologie : pterygium colli net, implantation basse des cheveux, menton petit, palais creux, oreilles implantées bas, épaules carrées, thorax large, mamelons écartés.

aux membres supérieurs : implantation basse du pouce, cubitus valgus à gauche.

Sur l'ensemble du corps on note une hypertrichose et de nombreuses taches pigmentaires.

Examen cardiovasculaire : petit souffle systolique de base,

P.A. : 9/5 égale aux membres supérieurs et inférieurs.

Appareil génital de morphologie féminine infantile.

Examen psychologique : QI = 127.

Examen radiologique : âge osseux 7 ans. Anomalies du carpe, du genou et du coude.

Dosages hormonaux : taux de gonadostimulines supérieur à 3 unités souris et positif limite à 25 U.S.

Exploration chirurgicale : corps utérin minuscule, deux gonades très petites dont l'examen histologique révèle une structure évoquant un stroma ovarien mais à l'intérieur duquel on ne voit aucune fonction folliculaire permettant d'affirmer la nature ovarienne de la gonade.

Par la suite, la croissance évolue dans le couloir de - 4 D.S., le poids entre + 2 et + 3 D.S. par rapport à la taille.

1969 - des cycles artificiels sont institués avec Equigyne et Lutéran.

A 18 ans 3/12, Taille : 136 cm., poids : 45,700 kg.

Age osseux : 13 ans.

Développement pubertaire : S 0, P 2, A 0

1970 - 19 ans, Taille : 137 cm., poids : 42,758 kg., âge osseux : 15 ans.

Développement pubertaire : S 3, P 3, A 0, l'aréole est rosée.

1971 - 20 ans, taille : 138 cm., poids : 45 kg.

Développement pubertaire : S 3, P 3, A 3, les règles sont régulières survenant tous les 28 jours et durant 4-5 jours.

P.A. : 12/7

Un régime hypocalorique est institué

Les entretiens avec Cora ont eu lieu à l'âge de 17 ans, ils ont été enregistrés.

A propos de sa maladie on lui demande si elle a pensé au problème des règles ; elle répond : "pas tellement, parce que jusqu'à présent c'est le docteur qui en parlait, alors je n'y ai pas pensé". - "C'est important pour toi d'avoir des règles ?" - "Oui ... pour être comme mes camarades ... de toutes façons je n'aime pas trop y penser,, j'attends de voir ce que va dire la docteur ... et ce que vont dire les professeurs, je vais voir, je ne sais pas exactement ce qu'il faut faire." - "tu as peur d'avoir à décider ?" - "ce n'est pas ça mais ils verront probablement mieux que moi

quand ce sera le meilleur moment, je me dis qu'ils sauront mieux que moi quand même ... S'ils veulent commencer maintenant, ça m'est égal, moi je veux bien, c'est-à-dire que j'ai peur de décider moi-même et après si ça ne réussit pas, je vois que c'est un peu de ma faute, parce que j'aurais trop précipité ... mais peut être qu'attendre trop c'est pareil, alors je ne sais pas. On lui explique que tant qu'elle veut être réglée il faut qu'elle se traite." ... tandis que moi je croyais qu'une fois que j'avais pris le traitement après ça se ferait tout seul, je ne savais pas qu'il fallait le faire toujours ... non, ce n'est pas pénible, il faut s'y habituer."

- "Tu peux t'y habituer ?" - "En principe oui, ... je ne sais pas."

Entretiens avec la mère :

"Elle va avoir 17 ans ..., elle redouble cette année ... parce qu'elle avait du mal à suivre l'année dernière et la directrice d'un commun accord avec nous lui fait redoubler sa 4è... Elle veut faire du secrétariat ... Dès qu'il faut qu'elle travaille, elle est un peu paresseuse ... elle se décourage facilement." (quel est son mode de vie ?) "... surtout familial ... elle ne va pas beaucoup au dehors ... elle est très attirée par les enfants."

Elle raconte ensuite sa propre enfance, les débuts de son mariage, sa maladie: "j'ai fait de la tuberculose osseuse ... Je suis partie en ambulance et je n'ai jamais donné signe de vie ... mon mari n'admettait pas d'avoir une femme malade à la maison, je n'étais pas normale, je ne pouvais pas travailler."

(A quel moment vous êtes-vous rendu compte que Cora n'était pas tout à fait bien ?) "Elle avait un peu plus de 5 ans, parce que de 5 à 6 ans elle n'a pas grandi d'un seul centimètre ... elle a toujours été plus petite que la normale ... Elle sait qu'elle a des ovaires mais qui sont restés très petits, qui ne se sont pas développés du fait de ce microbe qu'elle a, virus ou microbe, je ne sais pas trop ce qu'elle a sur les ovaires. Elle pense qu'elle ne pourra pas avoir d'enfant. C'est une déduction qu'elle avait faite au moment où elle avait été hospitalisée ici, parce qu'ils lui ont fait sa biopsie ... Je ne la détrompe pas, je ne dis rien puisque pour l'instant nous sommes dans le doute ... Elle sait ce que c'est (d'être réglée) puisque depuis quelques temps je ne lui cache plus, je lui dis : "J'ai mal au ventre, dans un sens tu es bien tranquille de ne pas les avoir. (à propos de la taille) ... Elle pense qu'elle va grandir beaucoup plus qu'en réalité ... Il y a des petites personnes qui sont vraiment charmantes. Ça fait plusieurs années que je lui fait voir ; je lui dis : "Une belle petite femme est aussi charmante qu'une grande".

Commentaire : Cora, 17 ans, redouble sa 4e. Les résultats scolaires sont moyens, en accord avec un niveau intellectuel moyen : Q.I. = 90/95. Elle a surtout des difficultés en géographie et en calcul. Elle espère être capable d'obtenir le brevet pour poursuivre des études de secrétariat. Mais vis-à-vis de sa scolarité, de ses projets d'avenir, elle se présente comme une enfant de 10-11 ans. Quand on l'interroge elle ne répond jamais en son nom mais suivant les critères parentaux, sans jamais s'y opposer ni formuler aucune critique. C'est une enfant obéissante ; la seule critique qu'elle émet vis-à-vis des adultes est vis-à-vis de son père (les parents sont divorcés) qu'elle ne voit plus, mais "c'est aussi bien" parce qu'il lui disait du mal de sa mère et que ça la rendait "méchante avec maman", dit-elle.

Quant à sa maladie, elle désire grandir et avoir de la poitrine "pour être comme les autres". Son attitude vis-à-vis des médecins est très passive et dépendante : elle attend toute décision de leur part, car elle-même aurait peur de mal décider. Elle a peur d'un échec même de la part des médecins. Du traitement, elle pensait que c'était seulement pour démarrer et qu'après "ça se ferait tout seul". En fait il semble qu'elle soit pessimiste et qu'elle ait une grande crainte de l'avenir.

Le pessimisme se retrouve aux épreuves projectives (T.A.T.). Tous les thèmes de conflit sont évités, annulés. Il n'y a aucune ouverture vers l'avenir, vers de nouvelles actions. L'ensemble traduit la satisfaction dans le statu-quo, ou à la rigueur, un désir de retour à un état antérieur encore plus infantile. La dynamique personnelle est minime ; désarmé dès qu'il est seul, le héros dépend totalement de son entourage, qui est d'ailleurs bienveillant. L'identification sexuelle est labile : garçon, fille, surtout être "comme les autres", sans que ceci recouvre quelque chose de plus précis.

La dépendance et la passivité infantiles exprimées au T.A.T., pourraient être l'expression d'une défense devant l'angoisse de devenir adulte sans devenir femme, c'est-à-dire d'être adulte et enfant à la fois.

Madame F..., protège Cora et la maintient dans cet infantilisme. Elle a expliqué à sa fille que sa maladie était due à un virus ou microbe sur les ovaires et qu'elle n'aurait donc pas de règles. Quant à la stérilité, c'est Cora qui lui a posé la question au retour de l'hôpital, et elle lui a répondu évasivement : "On n'en sait rien".

Elle-même a eu une vie assez "chargée". Ses parents se sont séparés et "faute d'argent" elle n'a pas pu poursuivre d'études. Son premier mari est mort assez rapidement, elle épouse ensuite celui qui sera le père de Cora, et alors qu'elle est enceinte, sa mère se suicide ; après l'accouchement, elle est malade : tuberculose osseuse. Son mari "n'admet pas de femme malade à la maison", et la met pratiquement à la porte. Elle part en sanatorium pendant 4 ans au cours desquels Cora est confiée à une sœur. A son retour, le mari a disparu pour ne reparaitre que 6 ans plus tard alors qu'elle demande le divorce pour pouvoir épouser le troisième mari. C'est alors qu'il aurait monté Cora contre sa mère. Depuis le divorce il a à nouveau disparu.

Depuis, Madame F... vit une vie paisible, assez retirée, satisfaite de l'état actuel. Elle exprime le souhait que Cora devienne jeune fille, l'encourage en lui montrant les "charmantes petites femmes" mais en même temps, lui dit qu'elle est bien tranquille de ne pas avoir de règles et va même jusqu'à majorer ses troubles menstruels pour bien l'en persuader. Au fond, comme sa fille elle est assez contente du statu-quo.

L'attitude de Madame F..., vis-à-vis de sa fille est assez positive dans la mesure où elle n'évade pas les questions ayant trait à la maladie et qu'elle ne semble pas en éprouver une anxiété particulière. Il faut remarquer l'interprétation qu'elle donne de la maladie de sa fille par analogie avec sa propre maladie dont elle est guérie. Peut-être que l'expérience qu'elle a eue de la maladie et les difficultés de sa vie de femme ayant abouti quand même à une situation plus ou moins satisfaisante, font-elles que Madame F ... aborde les problèmes de sa fille avec une certaine sérénité sinon avec confiance. Il est en effet à noter qu'elle n'aborde pas la question de la stérilité et qu'elle préfère rester "dans le doute", témoignant ainsi que c'est, au fond, là qu'elle situe la gravité de la maladie.

Enfin, une question vient à l'esprit lorsqu'elle parle du rejet qu'elle a subi à cause de sa maladie de la part de son mari : est-ce-que c'est elle qui parle ?

OBSERVATION N° 5.

Rose D... née en 1953, a 15 ans au moment du premier entretien.

Antécédents : Première enfant d'une fratrie de 2 (une sœur plus jeune), Rose vit avec ses parents qui sont bien portants, en Provence.

Naissance normale à terme.

Développement psycho-moteur normal.

Histoire clinique de la maladie :

1962 - le retard de croissance est noté et traité par de faibles doses de méthyl-androsténediol, dihydrofolliculine et thyroboline. Elle fait alors une poussée mammaire qui a régressé en 6 mois laissant toutefois une surélévation du mamelon.

1966 - une rétinite de Coates, ayant entraîné la perte de vision d'un oeil, est diagnostiquée et traitée par corticothérapie pendant un an.

La taille évolue autour de - 3 D.S. depuis 1962 avec une diminution de la vitesse de croissance qui a coïncidé avec la corticothérapie.

1968 - elle est hospitalisée dans le service.

Age : 14 ans 3 mois. Taille : 135 cm. (- 4 D.S.), Poids : 35,400 kg.

Age osseux : 12-13 ans.

Elle présente diverses anomalies morphologiques du syndrome de Turner : petite taille, thorax bombé, mamelons écartés, cou court avec implantation basse des cheveux, voûte palatine ogivale, nombreux naevi, cubitus valgus modéré, bradymétacarpie du 4^e métacarpien, légère hypoplasie unguéale.

Le niveau mental est normal avec l'impression d'une légère supériorité par rapport à la moyenne des enfants de son âge.

Examen génital : P 2, S I (sans glande), A. O.

Examen cardiaque normal ; P.A. = 12/10

Urographie intra-veineuse normale.

Audiogramme normal.

Laparotomie exploratrice : petit utérus atrophique avec deux crêtes génitales. A gauche existe un petit kyste à contenu clair.

Examen histologique de fragments prélevés au niveau des crêtes : aplasie gonadique bilatérale.

Caryotype : 46 X/ iso X. Mosaïque pour un iso-chromosome du bras long de l'X.

Dosages hormonaux : Iode protéique hormonal : 6,4 γ %.

17 cétostéroïdes : 2,5 mg./24 h.

17 hydroxycorticoïdes : 3 mg./24 h.

Folliculine : traces

F.S.H. urinaires : positif à 3 U.S., limite à 25

Conclusion : Syndrome de Turner dominé par le retard de croissance. Un traitement par anabolisant de synthèse à faible dose est institué. La mise en route de cycles artificiels, qui ne sont pas impérativement demandés par l'enfant, est différée.

1969 - 15 ans 10 mois. Taille : 138 cm.

Poids : 41,650 kg.

Age osseux : 13 ans.

Développement pubertaire : P 2 , A 0, S 0. Pas de règles.

On arrête le traitement anabolisant et on commence un cycle artificiel par Equigyne et Lutéran.

1970 - 17 ans, 9 mois. Taille : 141 cm.

Poids : 46,450 kg.

Développement pubertaire : S 4, P 3, A 2. Aréole légèrement pigmentée

Règles régulières, au 4° jour après l'arrêt du traitement.

Les entretiens : à ce moment, Rose a 14 ans et demi.

"Je suis ici parce que je ne grandirai pas. On m'a fait une exploration de Turner il y a quelques temps et je ne sais pas encore ce que j'ai. Je voudrais bien savoir mais de toutes façons je garde bon espoir ... Celui de dépasser 1,40 m ... on a vu beaucoup de médecins, on a fait beaucoup de choses, mais rien n'y faisait. Ce qui m'embêta le plus c'était à l'école. ... On m'appelait moustique. Moi je voudrais être normale ; être comme les autres, il n'y a pas de raison que je ne sois pas comme les autres. Et en plus à trois ans j'étais sourde ; et puis gauchère rééduquée ; puis après j'ai eu un psoriasis, il paraît que c'est nerveux. Je ne sais pas mais je suis aussi craintive, c'est une crainte nerveuse ; c'est pour ça que j'ai dû arrêter ma classe, maintenant je fais une classe par correspondance. J'ai commencé par loucher, l'ophtalmo a dit que c'était une rétinite de Coates. Pourquoi ça ? Pourquoi est-ce-que j'ai ça aussi ? Je voudrais bien que tout ça passe mais le principal au fond pour moi c'est grandir."

Son avenir : " ... Peut-être hôtesse de l'air. Mais je me dis des fois, si je n'y arrive pas ? Je ne trouve pas d'autre métier qui me plaise ; c'est peut-être par coquetterie que je veux faire ça, à cause de l'uniforme.

... A la maison je m'ennuie souvent. J'avais une amie, on se connaissait bien depuis sept ans ; mais là elle a changée et maintenant elle suit sa sœur qui

a dix huit ans ; c'est tout, je n'ai jamais eu d'autre amie.

... Je préfère ne pas me marier pour ne pas avoir d'enfants, ça pose trop de problèmes si je juge par moi. D'accord ils m'aiment bien mes parents, mais je sens que je suis une lourde charge pour eux ; depuis trois ou quatre ans surtout. Et puis maman m'a expliqué : "si tu n'as pas d'enfants, tu ne perds rien". Alors ce qu'elle m'a dit ça a germé dans mon esprit et je me suis dit : mais moi je suis une enfant pour eux, alors peut-être qu'ils ne sont pas heureux ? C'est plus fort que moi, je suis inquiète pour tout et pour des choses courantes, des trucs apparemment simples ... la sécurité sociale, les comptes chèques postaux ... oh il n'y a pas de raison, j'apprendrais, mais c'est plus fort que moi. Si je pouvais classer mes problèmes, ce serait : 1°/ Grandir, 2°/ L'avenir, 3°/ La crainte.

Commentaire :

Rose est une fille intelligente et sensible qui, à quinze ans, a connu déjà beaucoup de déboires en ce qui concerne sa santé ; elle en ressent une profonde injustice. Elle s'interroge sur sa maladie et voudrait avoir des renseignements plus précis.

Elle pose elle-même très clairement et schématiquement ses problèmes :

- D'abord elle souhaite grandir afin de pouvoir s'intégrer plus facilement au groupe des personnes de son âge. De fait, à cause de sa petite taille les amies de son âge ne la considèrent pas comme faisant partie de leur groupe. Elle ne peut être qu'avec des amies plus jeunes et qui ont la même taille qu'elle. Il lui est difficile de continuer à faire semblant de s'intéresser à certaines choses pour pouvoir être avec des amies ; avec ces enfants plus jeunes qu'elle, elle se montre gauche et peu dégourdie. Elle a passé une partie de l'été en compagnie d'une fillette de 12 ans, obligée à jouer à cache-cache ; "de ça j'en avais marre" dit-elle.

Egalement à cause de la différence de taille, ses parents lui ont fait quitter le lycée où elle avait une scolarité normale, pour lui faire suivre des cours par correspondance. Toutes ces raisons font donc que Rose n'a pas d'amies et s'ennuie à la maison.

- Elle redoute l'avenir, craignant de ne pas être capable de réussir dans ses études et de ne pouvoir affronter les problèmes du monde des adultes. Mais son attitude est quand même positive et elle a confiance en elle car elle ajoute : "il n'y a pas de raison, j'y arriverai".

- Rose souffre aussi d'une crainte d'être rejetée. Elle est très émue quand on lui témoigne de l'amitié. Elle a senti qu'elle était une "lourde charge" pour ses parents, aussi n'envisage-t-elle pas dans l'avenir d'avoir des enfants.

Les tests projectifs révèlent une inhibition de l'action.

- Au T.A.T., le personnage dans lequel elle se projette agit peu, l'action se situe surtout en pensée, en possibilité virtuelle, très souvent sur le mode agressif contre les autres. Devant des difficultés, le héros à trois sortes de réaction : 1°/ Il pense à ce qu'il pourra faire, 2°/ Il se résigne, 3°/ Il fuit au loin.

- Lorsque'elle se dessine, Rose représente une tête avec un visage très détaillé, le corps est à peine ébauché : le début du tronc et des bras, sans mains.

Le test de niveau intellectuel montre un Q.I. global de 111, Q.I. de performance : 104, Q.I. verbal : 115.

Les entretiens avec la mère :

"D'abord il y a un problème terrible, personnellement je crois que c'est moi qui ai besoin de vous voir. Et puis alors je ne la trouve pas comme les autres... dès qu'elle est avec nous elle est normale elle parle normalement, elle est gaie ; dès qu'elle se trouve avec quelqu'un, avec des enfants, d'autres personnes du même âge, c'est fini, elle se conduit comme une anormale, alors comment va être sa vie future ? Il faudra bien la lâcher un jour ou l'autre !" A propos de la scolarité ; " ... Je voudrais la remettre en classe ; elle est seule avec moi et j'aurais aimé la remettre en classe. Elle serait très contente d'aller dans un lycée mais d'un autre côté elle est gênée par sa taille certainement ... L'école ça va très bien mais elle est lente ... par moments elle m'étonne ... à d'autres moments ça ne va plus du tout. Est-ce qu'elle a une limite ? On m'a toujours dit que les enfants qui avaient cette anomalie avaient une limite, A T..., dans un centre pour déficients mentaux où on voulait la faire admettre on nous a dit qu'elle avait 116 de coefficient mental et que nous pouvions lui faire suivre des études normales."

"Quand avez-vous remarqué qu'il y avait une différence ?"

- "A la naissance, à la seconde où elle est née, j'ai commencé à dire au médecin : "oh ! elle n'est pas normale ..." à six mois j'ai dit " ... ce n'est

pas normal pourquoi elle ne grossit pas ? "Dès le démarrage je l'ai trouvée anormale, dès le début. Et à mesure que les années passent, je découvre quelque chose qui ne va pas mais je ne peux pas dire ce que c'est. Je sais par rapport à mon autre fille ; là, j'ai tout de suite senti que ça accrochait mieux, elle n'a pas besoin qu'on s'occupe d'elle, il ne faut jamais qu'on soit derrière, elle veut tout faire par elle-même, mais l'autre c'est incroyable la différence qu'il y a ... sa soeur elle se débrouille toute seule, alors je vous dis j'ai des problèmes.

C'était ma première fille et je voulais tant un bébé ! Ca faisait deux ou trois ans que j'étais mariée et j'en voulais un à tous prix, et puis un deuxième ... Non mais cette fois-ci je crois que je n'en voudrais plus. Là je suis ennuyée parce que je n'arrive pas à savoir ce qu'il faut faire avec Rose ... elle est déplacée, je le vois, ça ne va jamais."

- "Comment voyez-vous sa maladie ?"

- "Je l'ai mal pris, au début je l'ai vraiment mal pris. Après je me suis habituée ... Je me suis dit : "elle ne veut pas avoir d'enfants, il y en a d'autres autour de moi, ils ne sont pas malheureux, ils sont peut-être même plus heureux que ceux qui en ont." Ce qui nous affecte un peu c'est la taille parce que ça devient presque une infirmité maintenant ... Alors si elle pouvait comme elle dit elle-même passer inaperçue, il me semble que ça irait. Mais je ne crois pas que je la garderai avec moi parce que je sens très bien que si nous la gardons, elle s'appuiera trop sur nous ... je veux qu'elle se débrouille seule." Plus loin, à propos d'une situation que Rose cherche à Paris : "Je comprends que ça lui manque, passer toute l'année avec moi ce n'est pas drôle ; même pour moi parce qu'elle se raccroche bien à moi ... elle me grignote continuellement, et je suis assez indépendante."

A propos du problème pubertaire : "Pour les enfants je n'ai rien osé lui dire. Je lui ai expliqué qu'il faudrait qu'elle prenne des comprimés pendant très longtemps et puis elle serait comme tout le monde. Maintenant ça lui est égal son problème c'est la taille, nous aussi d'ailleurs."

- "Comment votre mari a-t-il ressenti cette maladie ?"

- "Au début comme moi et puis petit-à-petit on s'est dit qu'au fond s'il n'y avait que cette histoire d'enfant eh bien tant pis."

A propos de son enfance à elle ; "On ne s'occupait pas tellement de moi, on s'occupait de moi comme de tous les enfants, et puis j'ai perdu mon père à

quatorze ans, Maman ne s'occupait pas tellement de moi, il faut vous dire que vraiment c'est une enfant. Je l'ai encore, elle habite l'étage en dessous.

A la mort de mon père c'est moi qui me suis occupée de Maman et de mon frère. Mon frère lui s'est engagé ... Ma mère était incapable de savoir ce qu'elle faisait, alors je me suis occupée d'elle et je m'en occupe toujours. Elle est incapable ... elle était infantile et elle reste une enfant. Mon frère qui est célibataire, lui, vit avec ma mère et dans le fond il s'appuie bien et je me demande s'il n'y a pas un peu une infirmité là-dedans, et je ne voudrais pas que ma fille fasse comme ça.

Elle a un sens pratique et pour d'autres choses ça ne va pas du tout. Par exemple ses petites camarades flirtaient mais ça, ça ne va pas du tout ... Il faut que ça l'intéresse, il me semble que c'est normal. Il me semble que dans quelques années j'aimerais bien qu'elle soit comme les autres, même les petites histoires, de flirt même".

Commentaire :

Ce qui frappe ici d'abord c'est l'absence totale de compréhension des problèmes de sa fille par cette mère qui avoue d'emblée : "c'est moi qui ai besoin de vous voir ..." Elle ne comprend pas sa timidité ni ses difficultés de relation avec les personnes de son âge.

Elle trouve sa fille anormale. Elle l'a d'abord considérée intellectuellement retardée et même maintenant en dépit de toutes les assurances du contraire, a du mal à se défaire de cette idée.

N'a pas osé parler de la stérilité à sa fille, dit qu'au fond ça n'a pas d'importance, mais en fait, résume toute la maladie à celà. Elle voudrait voir sa fille avoir un comportement "normal", "des flirts même", et non pas comme son frère à elle resté célibataire et qui "s'appuie bien (sur sa mère) et dont je me demande s'il n'y a pas une anomalie là-dessous". Il semble que cette mère confonde stérilité et vie sexuelle.

Mais ce qui domine chez cette mère c'est le rejet de son enfant, le refus d'assumer la charge d'un enfant qui restera toujours un enfant, ne sera jamais adulte, par analogie avec sa mère "infantile" dont elle s'est toujours, et doit encore s'occuper. Elle avoue du reste être très indépendante.

Et le souci de voir Rose grandir découle de ceci dans la mesure où, elle pourrait se débrouiller seule si elle arrivait ainsi "à passer inaperçue".

Il semble que l'attitude de cette mère, de même que l'identification à la grand'mère incapable de rien faire seule, soient à l'origine des craintes de Rose de ne pas pouvoir assumer seule plus tard sa vie d'adulte.

Les entretiens avec le père :

On lui demande comment ça a commencé :

"Elle avait huit ou neuf ans, on l'avait envoyée à V... pour des vacances et le médecin avait dit qu'il serait prudent de surveiller sa croissance parce qu'elle lui paraissait petite". Puis il raconte qu'ils ont été voir plusieurs médecins, "on a commencé à parler de syndrome de Turner", puis des tentatives de traitement hormonal qui ont été des échecs, "alors on a envisagé de venir à Paris".

On lui demande comment sa fille réagit :

"On a été obligé de la retirer de l'école, on ne peut plus l'envoyer au lycée, ça allait avant mais maintenant les enfants ils ont tous fait leur puberté, il y a des différences de vingt centimètres, vous comprenez, elle est très sensibilisée. On ne peut pas l'habiller convenablement, c'est des robes de onze ans. C'est une situation très pénible parce qu'il lui faut des contacts ; elle perd ses camarades alors on emploie des artifices, on l'envoie à la danse des choses comme ça ... on ne peut pas la mettre dans un mouvement toujours à cause de son handicap de taille."

A propos de la sortie du lycée :

"C'est nous qui avons voulu la sortir, elle bien sûr elle n'y pensait pas ; et puis elle ne savait pas qu'il y avait la possibilité de l'école de V ..., et puis elle avait fait une mauvaise année. Du reste, ça semble lui convenir parfaitement, les camarades ça lui manque certainement mais de ça elle ne parle pas trop".

On lui demande comment il réagit :

"Nous en est anxieux, on voudrait bien savoir s'il y a un espoir ou s'il n'y en a pas. On est dans cette situation depuis cinq ou six ans, et la situation s'est aggravée avec le temps en plus. On ne nous a pas dit s'il n'y avait plus rien à faire, si elle atteindrait 140 ou 135 cm. Evidemment, on parle de la croissance. D'abord elle était sourde, et puis elle a perdu un oeil, alors que peut-on en penser ? Et puis il y a ce problème de croissance maintenant, c'est désolant mais ce n'est pas catastrophique."

J'ai une autre fille plus jeune ; celle-ci serait plutôt trop grande, elle a rattrapé l'autre avec sept ans d'écart, elle n'a pas conscience du problème mais l'aînée commence à voir. Elles ne sont pas jalouses l'une de l'autre, elles sont mêmes pleines d'attentions l'une pour l'autre."

Commentaire : Monsieur D... est conscient des problèmes qui se posent à sa fille du fait de sa petite taille surtout sur le plan des relations avec l'entourage, et du fait qu'elle est isolée à cause de cela. Il n'aborde pas l'aspect pubertaire de la maladie mais voudrait bien savoir ce qu'il peut espérer pour l'avenir. Il parle aussi des problèmes qui se posent du fait de la deuxième fille qui a rattrapé son aînée.

OBSERVATION N° 6

Nicole L ..., née en 1953, a 15 ans, au moment du premier entretien

Antécédents : 2ème enfant d'une fratrie de 4 (3 filles, 1 garçon).

Les parents sont bien portants, non consanguins.

Le père dirige une entreprise d'imprimerie, la mère travaille dans un bureau. La famille vit dans la région parisienne.

Naissance au terme de 8 mois, Poids : 3.200 g. Taille : 50 cm ;

Développement psychomoteur normal ; énurésie jusqu'à l'âge de 4 ans 1/2.

Histoire clinique de la maladie :

La petite taille a été remarquée à l'âge de 4 ans.

1965 - Un traitement par Enidrel entraîne une prise de poids de 10 kg., avec poussée mammaire, apparition de poils pubiens, menstruations régulièrement provoquée par 4 interruptions thérapeutiques. Ce traitement est arrêtée en 1966.

1966 - de 1965 à 1966, elle reçoit de la Thyroïde Jean Roy pour surcharge pondérale.

En novembre 1966 elle est hospitalisée dans le service.

Age : 13 ans 4 mois. Taille : 134,5 cm. (- 4 D.S.). Poids : 51,900 kg. (+ 4 D.S. par rapport à la taille).

Morphologie : faciès carré, cheveux bas implantés, cou court, voûte palatine ogivale, thorax un peu bombé, pas de cubitus valgus, pas de pterigium coli, brièveté du 4° métacarpien aux deux mains.

Examen génital : S 3, P 2, A 0, aspect infantile des grandes lèvres,

petites lèvres développées, clitoris normal.

Obésité avec vergetures,

Examen cardiaque normal, P.A. : 10 - 7.

Audition et vision apparemment normales.

Radiographie du genou : anomalie du plateau tibial interne gauche.

Age osseux : 14 - 15 ans, en avance sur âge chronologique à cause du traitement par Enidrel.

Sexe chromatinien : absence de corpuscule de Barr.

Caryotype : Autosomes : 44 ; Chromosomes sexuels : 46 X Y/ 45 X O.

Mosaïque 46 XY/ 45 X.

Laparotomie exploratrice : Uterus normal, trompe et pavillons normaux, pas d'ovaires. Biopsie de chaque côté des ligaments utero-ovariens.

Examen histologique : dysgénésie gonadique bilatérale.

Dosages hormonaux : 17 cétostéroïdes : 3,5 mg./24 h.

17 hydroxycorticoïdes : 5 mg/24 h.

Oestrone + Oestradiol : traces.

F.S.H. positives à 40 U.S./ 24 h.

1968 - Age : 15 ans 5 mois. Taille : 138,5 cm. Poids : 51 kg. Age osseux :

14 ans. Développement génital : P 1, A 2, S 3.

1969 - Age : 16 ans 1 mois, Taille : 139 cm. Poids : 50,500 kg.

Un traitement par Equigyne et Lutéran est commencé.

1970 - Age : 17 ans ; Taille : 140 cm. Poids : 50 kg.

Les entretiens avec Nicole ont eu lieu à partir de 1968.

"Je viens ici pour grandir. On m'a opérée pour voir si j'avais quelque chose dans mon ventre. Question d'ovaires. Ils ont vu que j'avais des ovaires très petits. Le Docteur m'a dit qu'il pouvait rien me dire pour l'instant. Le fait de ne pas savoir me décourage."

Plus loin, après une consultation : "J'ai pris un centimètre, il m'a dit d'attendre et quand je voulais je le verrais dans six mois pour prendre des médicaments pour grandir et suivre un régime. Mais j'ai décidé d'y aller plus tôt parce que je voudrais avoir les deux médicaments pour grandir et avoir les règles en même temps. Pourquoi les médecins ne m'ont-ils pas expliqué plus tôt ?"

Elle s'est aperçue que sa mère n'en savait pas plus. Elle ne se confie à personne ; ni à sa mère ni à son père, elle garde tout pour elle c'est une

habitude. C'est plutôt sa mère qui se confie à elle.

Elle se sent différente des autres et les autres le lui montrent si bien qu'elle est à l'écart. Elle a passé quinze jours en Angleterre avec une trentaine de camarades (12 à 15 ans). "On n'a pas eu le temps de s'ennuyer." ; puis elle a travaillé dans l'imprimerie dont son père est directeur. Avec son salaire, elle a acheté des habits : blouson, chaussures à talons, "et le reste je le garde."

Parlant de son avenir, elle dit : "Je veux être puéricultrice... c'est Maman qui voulait, moi je voudrais continuer après le Bac si possible. J'envisage de me marier vers 20 - 21 ans. Avant, je veux profiter d'être seule pour voyager. Egypte ... Grèce. Maman aime les voyages, pour ça on se ressemble, autrement j'ai le caractère à mon père." Elle pense quitter sa famille le plus tôt possible.

Parlant des heurts entre sa mère et son frère, elle dit : "Même tout petit, elle ne pouvait pas le supporter ... Il a été le préféré de mon père qui voulait un garçon et qui a eu trois filles. Alors ... Il faut l'aider sinon il ne saura jamais où il en est ... Il croit que personne n'est capable de le comprendre, alors il s'en fout. On ne sait pas comment le prendre, il n'a pas de camarades et il est un peu retardé. J'en ai parlé à ma soeur, on ne sait pas quoi faire. Et mon père il sait bien que tout va mal mais il cherche à le fuir ... Mes parents ils n'ont plus que la maison en tête et ils y vont le dimanche ils nous laissent seuls ... Il faudrait que Maman arrête de travailler, mais elle ne veut pas, elle veut pas rester chez elle, et nous c'est ce qu'on cherche ... avoir une Maman ! On n'a pas de vraie vie de famille ; mon père aussi le regrette, des fois il en a assez mais Maman pourrait pas changer. Elle sans son bureau ! Là elle oublie tout !"

Commentaire.

Nicole vient pour grandir, elle sait qu'elle n'a pas d'ovaires mais ne sait pas très bien ce que cela signifie ; sa mère non plus semble-t-il. Elle voudrait que les médecins le lui expliquent. Elle se sent différente des autres qui le lui font sentir et dont, dans une certaine mesure, elle se tient à l'écart. C'est la seule difficulté qu'elle exprime, provoquée par sa maladie. Du reste, elle ne se confie à personne, "c'est une habitude".

Elle aspire à mener une vie normale, poursuivre des études supérieures si possible, se marier vers 21 ans. Elle a un net désir d'autonomie qui,

outre des aspirations à voyager et à quitter sa famille le plus tôt possible, se manifeste dans un comportement dynamique : voyage en groupe en Angleterre, travail pendant ses vacances scolaires. Sa scolarité est un peu en retard : à 15 ans elle est en 4° ; elle a des difficultés en calcul depuis la 6°.

D'autre part, et en dépit de son désir d'autonomie, elle regrette l'absence d'une vraie vie de famille, d'une autorité parentale que n'ont ni son père ni sa mère dont elle juge qu'ils fuient leurs problèmes dans le travail ou en les éludant. Dans le passage où elle parle de son frère, il est bien évident qu'elle formule au nom de toute sa fratrie, une demande de soutien et de compréhension dont elle ressent elle-même vivement le manque. Et on ne peut s'empêcher de se demander si elle ne projette pas sur son jeune frère "qui ne sait pas où il en est", qui est seul et "un peu retardé", ses propres difficultés.

Elle ne parle pratiquement pas de ses relations individuelles avec ses parents, les reproches qu'elle leur adresse se situent toujours sur le plan des relations avec l'ensemble de la fratrie.

Mais que ses difficultés personnelles soient niées, refoulées ou projetées sur ses frères et sœurs, elle semble s'en être dégagée et avoir une attitude indépendante et dynamique, et de l'ambition pour l'avenir.

Les entretiens avec la mère :

"Ca m'a fait un choc de savoir qu'elle n'avait pas d'ovaires. Avoir des enfants c'est tout pour moi ; mes filles sont comme moi. Moi j'en voudrais encore au moins deux ... Un besoin terrible de pouponner ... Je les ai eues tous à 21 mois et je ne pouvais pas apprécier, alors j'avais peur d'en avoir d'autres. Il fallait que je travaille pour la situation ; mes parents ne m'en ont pas donné et je le leur ai beaucoup reproché.

Nicole se laisse aller et refait pipi au lit depuis un mois ... Elle se fait beaucoup de souci ; elle s'imagine que si le docteur avait fait des piqûres elle aurait été normale. Le Docteur a dit qu'il était satisfait des 2 cm. Mais moi je sais maintenant, j'en ai pris mon parti ; elle ne sait pas ... nous les femmes du P..... on est comme ça : les enfants et éventuellement sans homme. Si on en a les moyens pourquoi pas ?

Elle pose des questions à brûle-pourpoint et je suis embarrassée pour répondre ; je dis comme le Docteur : "petits ovaires". J'ai eu mes règles à 15 ans, je le lui ai dit.

On envisage après le brevet de lui faire suivre des cours d'infirmière, même en pension, mais il faudrait qu'elle soit réglée. Je crois que si elle étudiait elle penserait moins à ses soucis".

Au cours du dernier entretien, on apprend que Madame L ... va arrêter de travailler pour s'occuper d'un enfant de l'Assistance Publique.

Commentaire : pour cette mère, la maladie c'est l'absence d'ovaires ; ne pas avoir d'enfants, voilà ce qui est grave à ses yeux ; prendra quelques centimètres, c'est bien, "mais moi je sais maintenant", là n'est pas le problème pour elle.

Elle sait que sa fille se fait du souci mais elle a du mal à parler avec elle ; elle se retranche derrière les termes médicaux pour ne pas parler de la stérilité.

L'entretien avec Madame L ... n'a pas été suffisamment long, mais à travers ce qu'elle dit et certains faits mentionnés par sa fille, il semble qu'elle ait été déçue par sa vie et son rôle de mère. Frustrée dans son "terrible besoin de pouponner" parce qu'elle a eu ses enfants trop rapprochés et qu'elle n'a pas pu apprécier, dans l'obligation où elle se trouvait de travailler, elle souhaite avoir au moins deux enfants encore.

Plusieurs questions se posent alors :

- Pourquoi, aux dires de la fille, la famille manque-t-elle de cohésion ?
- Pourquoi, toujours aux dires de la fille, cette mère tient-elle tant à son travail de bureau "où elle oublie tout ?"
- Pourquoi le fait mentionné par sa fille, qu'elle n'a jamais pu supporter son fils, alors qu'il était le préféré de son mari ?
- Pourquoi enfin, apprend-on par la suite qu'elle va cesser de travailler pour s'occuper d'un enfant de l'Assistance Publique ? A ce moment, elle a déjà été mise au courant de la stérilité de sa fille.

OBSERVATION N° 7 :

Sophie M ..., née en 1944, a 20 ans au moment de l'entretien que nous allons rapporter.

Antécédents : 2ème enfant d'une fratrie de 8. Pas d'antécédents familiaux notables.

Naissance à terme, poids non précisé, pas plus que les conditions de l'accouchement.

Sophie ne vit plus chez ses parents et a acquis par son travail une certaine autonomie financière.

Histoire clinique de la maladie :

1968 - hospitalisation pour aménorrhée primaire. Un traitement par Distillbène provoque un début de développement mammaire et de la pilosité. Ce traitement est interrompu au bout d'un an, il semble avoir été pris de manière peu régulière.

1964 - lors d'une visite médicale systématique au centre de R. .. où elle est aide-soignante, le médecin est frappé par un retard statural important et l'existence de différentes anomalies évoquant un syndrome de Turner. Elle est alors hospitalisée dans le service. Age : 20 ans 5 mois.
Taille : 142,5 cm. Poids : 46,250 kg.

Age osseux : 16 ans.

Morphologie : Faciès arrondi, implantation basse des cheveux, cou court et large mais non palmé, cubitus valgus bilatéral, thorax bombé, mamelons écartés, hypoplasie unguéale.

Examen génital : développement très minime, P I, A 3. Absence de menstruation depuis l'arrêt du traitement, vulve d'aspect infantile, les grandes lèvres sont à peine esquissées.

Auscultation cardiaque normale, fémorales battantes, P. A. : 12-8.

A noter l'existence d'angiomes plans très diffus au niveau de l'hémicorps gauche, cuisse, jambe, débordant sur le côté opposé ; à noter également dans les antécédents deux hémorragies digestives fort probables (melocena).

Elle présente fréquemment aussi des bouffées de chaleur.

Examen radiologique : ostéoporose importante avec diminution du rapport cortico-diaphysaire, bradymétacarpie, raccourcissement de la 2° phalange du 5° doigt, déformation en console du plateau tibial interne, raccourcissement métatarsien au niveau du pied, fusion intérieure des corps vertébraux de D4 et D5, selle turcique normale.

U.I.V. normale.

Dosages hormonaux : F.S.H. supérieures à 50 U.S.

17 cétostéroïdes : 4,32./24 h.

17 hydroxycorticoides:2,6 mg./24 h.

Oestrogènes urinaires : 1,8γ/ 24 h.

Prégnandiol : 0,70 mg./24 h.

Sexe chromatinien : absence de corpuscule de Barr.

Caryotype : 45 XO.

Laparotomie exploratrice : utérus et trompes de morphologie normale mais de taille infantile, absence d'ovaires qui sont remplacés par une crête blanchâtre.

Examen histologique : Agénésie ovarienne presque complète.

1965 - des cycles artificiels sont institués par Distilbène et Lutogyl.

Développement pubertaire : S 3, P 2. Légère pilosité axillaire. Aucun gain de taille.

Les entretiens :

"Je suis ici parce que je n'ai pas de règles. On m'a dit que j'avais la maladie de Turner, j'ai regardé dans un dictionnaire médical et je n'ai pas trouvé, c'est trop compliqué pour moi ...

Je travaille à R... : quand les enfants pleurent la nuit je m'occupe d'eux, ou bien les petits de deux à quatre ans, je les mène à la plage. Avant j'étais monitrice dans une colonie de vacances, je ne m'y plaisais pas : des filles de 15,16 ans mesurant 1,70 m. carrément ... avant, j'ai passé quatre ans dans un centre ménager en Dordogne ; on m'avait dirigée là parce que je ne suivais pas bien mes études ... et puis mes parents me reprochaient de leur coûter de l'argent, on est huit frères et sœurs ... alors ce que je fais maintenant ce sera avec mon argent ... c'est moi qui paie ici les 20 %, j'ai demandé l'aide médicale, je ne sais pas si je l'aurai mais j'ai trouvé très bien que les médecins me demandent à moi si je voulais me faire opérer, ça m'embêtait mais j'ai pensé à plus tard si je me marie.

Ca m'inquiète de voir que je peux pas rester une éternité à R..."

Maladie : à 16 ans l'absence de règles a incité les parents à demander une première consultation : "Moi j'aimerais bien savoir ce que c'est la maladie qu'on me suspecte ... J'ai cherché dans le dictionnaire médical mais j'ai pas trouvé ... c'est quand le docteur a fait le certificat pour la Sécurité Sociale, il a mis le nom de la maladie ... Mais au moment que je ne souffre pas, ça me gêne pas ... des fois je pense : "je suis pas comme les autres, je suis pas une jeune fille normale".

"Je suis souvent traitée comme une gamine par ma taille, comme une gamine qui n'a pas beaucoup de réflexion, à qui on évitera de donner des responsabilités. J'aimerais discuter avec les filles de mon âge mais je peux pas

parce qu'elles ne me considèrent pas comme de leur âge,

J'ai une seule amie de pension. Je m'ennuie tout le temps". Puis elle ajoute : "De combien est-ce-qu'on peut me faire grandir". Voilà pour elle la guérison, ce qu'elle attendait de l'intervention. L'opération revêt une grande importance et les questions sont nombreuses la concernant : en quoi consiste-t-elle, où est-ce qu'on ouvre, et la cicatrice ? Combien de temps faudra-t-il rester après l'opération, et la convalescence, et le coût ?

Mais elle arrive à en voir les aspects positifs : "Après on saura et on pourra bien me traiter". Autre aspect positif : elle en assume la responsabilité financière, son désir est en effet de prouver à ses parents qu'elle est capable de prendre ses responsabilités.

En ce qui concerne son avenir : en même temps que cette affirmation d'émancipation matérielle, elle manifeste un désir d'être prise en charge totalement : "C'est dommage que je ne puisse pas rester une éternité à R..." et si elle en part c'est pour aller dans un internat où les heures de sortie sont limitées.

Le conflit familial est déjà ainsi évoqué : se sentant rejetée par ses parents à qui elle coûte trop d'argent, elle veut leur montrer qu'elle peut subvenir à ses besoins en même temps qu'elle souhaite retrouver ailleurs l'autorité et la protection qu'ils exerçaient.

Mais elle trouve des excuses à leur attitude : le père est dur et la mère s'occupe peu d'elle "mon père on le comprend parce que son père à lui était encore plus mauvais et monan avec tous ces enfants ..." les nombreuses grossesses de celle-ci ont toujours été ressenties comme une gêne. Sophie ne s'envisage d'ailleurs que mariée avec deux enfants dans un avenir très lointain.

Tests projectifs : T.A.T., Rorschach.

Refus d'identification maternelle, niveau d'intégration infantile ; préoccupations de type hypocondriaque (à l'extrême elle est en situation de cobaye). Absence d'investissement maternel et sexuel.

Dessins infantiles.

OBSERVATION N° 8 :

Diane T... née en 1957, a 10 ans au moment du premier entretien,

Antécédents : Première enfant d'une fratrie de 3 filles, Diane vit avec ses parents qui sont bien portants et non consanguins, dans la région parisienne.

Naissance au terme de 8 mois 1/2, poids : 2,800 kg., taille : 48 cm. Il existe un oedème des pieds et des mains et un pterygium coli. Développement psychomoteur normal, scolarisation normale.

Histoire clinique de la maladie. :

1960 - A 3 ans, le pterygium colli est opéré.

1967 - 10 ans 5 mois, première consultation dans le service pour retard de croissance.

Taille : 115 cm. (- 4 D.S.). Poids : 19 kg.

Le syndrome malformatif comporte : oedème des mains et des pieds, pterygium colli, épicanthus, implantation basse des cheveux, palais ogival, thorax bombé, mamelons hypoplasiques écartés ; pas de raccourcissement du 4° métacarpien.

Examen cardio-vasculaire : auscultation cardiaque normale, fémorales battantes, P.A. : 12/8.

Examen génital : P O, A O, S O.

Le reste de l'examen clinique est normal.

Audition apparemment normale.

Radiographies du squelette : genoux : assymétrie importante des condyles fémoraux avec inclinaison du plateau tibial interne.

U.I.V. : image de rein en fer à cheval.

F.S.H. urinaires : supérieures à 3 U.S.

Sexe chromatinien négatif.

Caryotype 45 X O.

1970 - coelioscopie : corps utérin peu développé, deux brides se trouvent au niveau des crêtes génitales. Absence d'ovaires. Biopsie impossible. Depuis 1967 la taille évolue dans le couloir inférieur à - 4 D.S. A 13 ans 2 mois : Taille : 126,5 cm. Poids : 27,25 kg. Age osseux : 11 ans.

Morphologie inchangée. Développement génital absent : P O, A O, S O.

F.S.H. urinaires positives à 10 U.S.

1971 - 13 ans 11 mois. Taille : 127 cm. Poids : 28,200 kg. Age osseux : 11 ans. Développement génital : P I à disposition vulvaire, S O, A O. La croissance staturale semble se ralentir.

Début de traitement par Equigyne seul puis Equigyne et Lutéran dans le but d'instituer des cycles artificiels.

3 mois plus tard : 14 ans 2 mois. Taille : 127,5 cm. Poids : 29,250 kg. Age osseux : 11 ans. Les cycles artificiels sont bien tolérés.

Développement pubertaire : P I à disposition vulvaire A O, S I.

Les entretiens avec Diane ont débuté à l'âge de 10 ans et se poursuivent depuis, à l'occasion des consultations.

"Je viens ici parce que je ne suis pas grande pour mon âge. Je viens pour être grande". (elle ne pose pas de questions aux médecins) : "Je préfère ne pas savoir parce que si je savais ça reviendrait au même, je serais toujours la même; ça restera pareil. J'espère qu'ils diront que je n'ai rien de grave, grave signifiant que je ne grandirai plus." (A quel moment elle a réalisé qu'elle n'était pas grande.) "C'est plus tôt, avant, vers 8 ou 9 ans ; j'y pense dans mon lit des fois le soir, maintenant. Pourquoi je suis pas grande ? On sait pas. A l'école il y avait des petites qui le disaient, maintenant elles sont gentilles, elles ne le disent plus.

En classe c'est moyen, je n'ai pas de mal à comprendre mais je ne me donne pas assez de mal. Je reste pas assez longtemps tranquille sur un sujet". Elle veut être avocate.

Après la coelioscopie : "C'était pour voir si je pourrais avoir des enfants. Je pourrais pas ... je m'en doutais, j'y avais pensé toute seule. Faut pas que je reste tout le temps à me dire ça. Il faut que je m'y fasse. Pour l'instant ça va encore mais quand je serais plus grande ... Des enfants, on peut en adopter ... même si je ne me marie pas ... peut-être ce qui m'arrivera".

Les entretiens avec la mère :

"Elle peine beaucoup en classe ... distraite par beaucoup de choses. Avant elle ne voulait pas redoubler, moi je voulais, mon mari ne voulait pas non plus qu'elle redouble ... pour lui c'est un échec ... alors qu'elle arrête et qu'elle travaille ; moi je voudrais qu'elle ait un Bac et qu'elle fasse

du droit si c'est possible.

Elle veut mettre un soutien-gorge bien qu'elle n'ait pas de poitrine, la dernière fois ... j'en ai acheté un, elle l'a mis une ou deux fois puis ne le met plus ... moi j'ai pas demandé ... Elle a parlé de règles il y a six mois, je lui ai dit qu'elle en aurait plus tard. J'insiste pas parce que je sais pas quoi lui dire. Je pense qu'elle est pas grande mais qu'elle a un âge osseux de neuf ans et qu'elle aura des règles quand elle aura un aspect physique de 12/13 ans. Je ne vais peut-être pas assez au fond du problème ...

Depuis six mois elle souffre de sa taille, je crois, mais elle n'en parle jamais ... elle voudrait s'habiller comme les autres ... Il y a un problème avec sa soeur qui a dix ans et qui l'a rattrapée ... c'est terrible, tout ce que l'autre fait elle le critique. J'avais mis la plus petite dans une chambre seule et Diane avec l'autre. Faut-il mettre Diane seule ?

... Mon mari dit : "J'y peux rien alors on n'en parle pas". Je suis seule, même mes soeurs disent : "Débrouilles-toi, va chercher un autre médecin". J'étais malade hier soir, mon mari a refusé de venir ici avec Diane. Elle n'aime pas venir ... voudrait que personne ne s'occupe d'elle mais en même temps le regretterait ...

Dès le jour de sa naissance j'ai été marquée par ça, j'étais révoltée ... peut-être un jour si elle a une taille normale ça diminuerait ? J'aurais préféré qu'elle ne vive pas quand je l'ai vue. Quand je vois les autres ça me révolte, et pour moi et pour elle, c'est un tout. Lui en parler ? D'abord moi je sais pas quoi lui dire ... elle veut pas et moi je suis trop révoltée pour lui en parler. Mon mari avait dit qu'il lui en parlerait mais il n'en a rien fait."

Après la coelioscopie : "je lui ai dit qu'elle n'avait pas d'ovaires. Elle a dit : "Je pourrais pas avoir d'enfants, j'en adopterai ; la seule chose qui compte c'est grandir, même si je ne me marie pas".

Commentaire :

Chez Diane comme dans les autres observations, on retrouve ce souci primordial de grandir, être comme les autres avec le désir de s'habiller comme les jeunes filles de son âge. Une taille plus normale lui permettrait une meilleure intégration au groupe de ses camarades de classe, bien que celles-ci soient devenues "gentilles" et ne fassent plus de réflexions sur sa petite taille. Elle pense beaucoup à sa maladie, l'envisage avec pessimisme et

fatalisme, n'en parle pas aux médecins "parce que ça n'y changerait rien", pas plus qu'elle n'en parle à sa mère.

Après la coelioscopie, elle accueille l'annonce de sa stérilité avec un calme apparent, bien qu'elle l'ait redoutée : "Je m'en doutais, j'y avais pensé ...", et que cela la tourmente pour l'avenir : "Il faudra que je m'y fasse, pour l'instant ça va encore mais quand je serai plus grande ..." Elle craint également de ne pas pouvoir se marier : "Peut-être ce qui m'arrivera".

Madame T... ne méconnaît pas les préoccupations de sa fille, mais est elle-même trop révoltée par l'existence de cette enfant anormale pour pouvoir en parler avec elle. Cette situation l'angoisse beaucoup - elle est "malade" la veille de la consultation - d'autant plus qu'elle est seule à devoir l'assumer, son mari et ses soeurs ne lui apportant aucune aide. Comme sa fille, elle pense qu'un gain de taille favoriserait une meilleure intégration en ne la signalant plus comme "anormale".

Elle ne semble pas avoir une connaissance très précise de la maladie de sa fille, et s'en être fait une opinion au moyen des informations recueillies lors des consultations.

OBSERVATION	AGE DU 1 ^{er} Ent.	SYNDROME CLINIQUE	SITUATION FAMILIALE	Q. I. W. B.	SCOLARITE ASPIRATION PROF	TESTS PROJECTIFS	PROBLEMES EVOQUES DANS LES ENTRETIENS	COMPORTEMENT GENERAL ET ENVERS LES MEDECINS	ATTITUDE DES PARENTS
1 M.J.....	13 ans	T : 137,5 cm P : 60,500 kg Morphologie de Turner + Caryotype : XO/XXX	2e enfant d'une fratrie de 4 Père comptable. Mère sans profession. Originaires de Corse. Région parisienne.	G : 93 P : 80 V : 106	Normale. Succès acquis en dépit du scepticisme de l'entourage familial et scolaire. Veut être institutrice "comme Maman aurait voulu être".	Difficultés d'ordre structural pour les nombres du corps.	L'obésité qui est substituée à la véritable maladie et rendue responsable du retard de la formation. La petite taille. Le problème d'adoption d'enfants est abordé.	Volontaire voire agressif pour s'affirmer dans sa réussite scolaire. Volonté défaillante en ce qui concerne le traitement de l'obésité. Angoisse de la maladie, crainte de rejet. Information fortuite sur sa maladie.	Mère : angoissée. A peur de tout, même de voir maigrir sa fille. Elude le problème de la maladie véritable. Pessimisme en général. Père : se range à l'avis de son épouse pour ce qui concerne les enfants. N'a pas d'attitude éducative spéciale.
2 A.H.....	9 ans 3 mois	T : 115 cm - 2,5 DS P : 23,700 kg. Troubles auditifs et visuels. Malformations rénales mandibulaire. Souffle systolique de pointe. Caryotype : XO	1e enfant d'une fratrie de 4 Père instituteur (un frère mongolien). Mère licenciée en droit institutrice. Aube.	G : 101 P : 96 V : 106	Normale à la grande surprise de ses parents. A été l'élève de son père qui se montre un éducateur très sévère envers elle. Veut être médecin d'enfants.	Difficultés de manipulations des chiffres. Dessin de la famille : parents recto, enfants verso. Le père n'a pas de bras, la mère n'a pas d'yeux. Les autres visages n'ont que de grands yeux. PN : recherche image du père. Image de la mère effacée. Ambivalence sexuelle. Angoisse d'abandon.	Vient à l'hôpital : "pour grandir et être comme les autres". Très soucieuse de bien faire sur le plan scolaire (ce qui entraîne des insomnies, maux de tête etc...), par crainte de son père ?	Timide, naïve, renfermée. Difficultés de communication avec sa mère. Attitude également très renfermée envers son père. Attitude passive vis à vis des médecins. Information fortuite sur sa maladie.	Mère : faible, se range à l'avis de son mari. A considéré sa fille comme une retardée mentale dès le début. Recherche une culpabilité (travail pendant la grossesse). Tout est centré sur la scolarité, le reste du problème n'est pas abordé. Evolution au cours des entretiens attitude plus dynamique et optimiste, les problèmes de taille et pubertaire sont évoqués. Père : fille anormale, très dur envers elle, la traite comme il l'a été par ses parents, par opposition à son frère mongolien.
3 M.G.....	13 ans 5 mois	T : 131,5 cm P : 30,200 kg Morphologie de Turner + Caryotype : XO Cycles institués par Equigyne-Duogynon.	2e enfant d'une fratrie de 4 Père homme d'affaires voyage beaucoup. Mère sans profession. Luxembourg. Déplacements fréquents dans le monde entier à cause des activités du père.		Un peu en retard. A 15 ans redouble la 3e. Changement d'école fréquente. Difficultés en français et géographie Veut être puéricultrice.		La petite taille dont elle nie aussitôt que ce soit un problème. Problème de relations avec sa mère qui ne la comprend pas. Problème de relations avec tout son entourage.	Solitaire et renfermée. Nie ses problèmes et se réfugie dans des rêveries éveillées. Difficultés de communication en général et surtout avec sa mère. Le problème pubertaire paraît lui être indifférent bien qu'elle parle souvent de son mariage et de ses enfants. Attitude passive avec les médecins. Indifférence au traitement dont elle n'attend qu'un gain de taille.	Mère : n'arrive pas à assumer seule la plupart du temps l'éducation de ses enfants. A des problèmes avec chacun. Elle considère M., comme une anormale pour qui le mariage est impossible (ce qui est très grave à ses yeux). Assez maladroite dans ses rapports avec elle, ne la comprend pas, "ne peut rien pour elle". N'aborde pas le problème de la maladie. Père : considère aussi M. comme une anormale, s'occupe peu d'elle. Problème de la jeune sœur qui la rattrape, évoqué.
4 C.F.....	17 ans	A 9 ans 1/2 T : 100 cm P : 21,400 kg Syndrome malformatif ++ Anomalies radiologiques + Souffle systolique de base. Sexe chromatinien féminin.	2e enfant, un frère. Son père et sa mère sont divorcés (depuis la tuberculose osseuse de la mère) Celle-ci est secrétaire. J. vit avec sa mère et son beau père à	G : 90	En retard, résultats moyens. A 17 ans redouble la 4e. Difficulté en calcul et géographie. Veut être secrétaire comme sa mère.	Puérilisme. Evitement des thèmes de conflit. Satisfaction des statuts. Dépendance vis à vis de l'entourage. Identification sexuelle labile. Pas de possibilité nouvelle par l'action.	Désire grandir et avoir une poitrine pour être comme les autres. Critique envers son père qui lui disait du mal de sa mère et la rendait "méchante".	Attitude passive, satisfaite du statu-quo. Se conforme à l'opinion de sa mère avec qui elle s'entend bien. Très grande dépendance envers les médecins dont elle attend toute décision. Elle-même aurait peur de mal décider. Assez pessimiste avec crainte de l'avenir.	Mère : a eu beaucoup de difficultés, mène actuellement une vie paisible entre son mari et sa fille. Comme celle-ci est satisfaite du statu-quo. A parlé de sa fille de sa maladie et lui en a souligné les avantages, mais n'a pas parlé de la stérilité. Pas de crainte de l'avenir. A établi une analogie entre sa maladie guérie et celle de sa fille.

OBSERVATION	AGE AU 1 ^{er} Ent.	SYNDROME CLINIQUE	SITUATION FAMILIALE	Q. I. W.B.	SCOLARITE ASPIRATIONS PROF.	TESTS PROJECTIFS	PROBLEMES EVOQUES DANS LES ENTRETIENS	COMPORTEMENT GENERAL ET ENVERS LES MEDECINS	ATTITUDE DES PARENTS
5 R.D.....	14 ans 3 mois	T : 135 cm - 4 DS P : 35,400 kg Age osseux : 12-13 ans Morphologie de Turner + Rétinite : perte de vision d'un oeil. P2 SI A0 Caryotype : 46 X/iso X	Aînée de 2 filles Parents BP non consanguins. Provence	G : 111 V : 115 P : 104	Scolarité normale A été retirée du lycée par ses parents à cause de la différence de taille. Suit des cours par correspondance Veut être hôtesse de l'air.	Son portrait : la tête et le visage sont très détaillé. Le corps est à peine ébauché (thorax et bras seulement, pas de main) Le héros agit peu surtout en pensée, en possibilité virtuelle, se résigne fuit au loin devant les difficultés.	Tels qu'elle les classe elle même : 1 - grandir 2 - l'avenir 3 - la crainte Le problème pubertaire n'est pas évoqué, ne veut pas se marier pour ne pas avoir d'enfant "ça pose trop de problèmes".	Intelligente et sensible. Ressent l'injustice de sa situation. Difficulté d'intégration sociale. Ses amies du même âge ne la considèrent plus comme faisant partie de leur groupe. Cela entraîne une crainte de l'avenir également rejetée, comme elle sent l'être par sa mère. Crainte de ne pas réussir sa vie d'adulte avec toutefois confiance en elle. Sait qu'elle a une maladie de Turner mais ne sait pas ce que c'est et voudrait le savoir.	Mère considère sa fille comme une anormale et la rejette ne voulant pas en avoir la responsabilité indéfiniment. Référence à la situation actuelle avec sa mère et son frère célibataire. Ne comprend pas sa fille. le Père : c'est surtout un problème de taille qui la met en marge de ses camarades. Recherche étiologique et pronostique.
6 N.L.....	15 ans	T : 134,5 cm - 4 DS P : 51,900 kg Syndrome mal-formatif ++ S3 P2 AO d4 à traitement par Enidrel. Caryotype : mosaïque 46XY/45X Dysgénésie ovarienne bilatérale.	2e d'une famille de 4 enfants (le dernier étant un garçon); Père d'origine Suisse Région parisienne.		Un peu en retard 15 ans en 4e. Difficultés en calcul.		Désire grandir et avoir des règles. Veut savoir exactement ce qu'elle a. Les médecins ne sont pas assez explicites. Problème de stérilité non abordé. Ressent le manque de soutien de la part de ses parents, sentiment d'abandon.	Dynamique. Désir d'autonomie. S'interroge beaucoup sur sa maladie et pose beaucoup de questions aux médecins. Les difficultés de relation avec les parents sont projetées sur l'ensemble de la fratrie.	Pour sa mère le principal problème est celui de la stérilité. N'a pas osé en parler à sa fille. Pour elle avoir des enfants c'est le principal dans la vie d'une femme.
7 S.M.....	20 ans	T : 142,5 cm P : 46,250 kg Age osseux : 16 ans Caryotype : 45 XO Morphologie de Turner ++ Anatomie : Agénésie ovarienne complète.	2e d'une fratrie de 8 ne vit pas chez ses parents. A acquis une certaine autonomie.	debilité moyenne qui est un trait familial	Difficultés avouées sans culpabilité travaille dans une crèche à R....., souhaiterait y rester une éternité.	Niveau infantile. Refus d'identification maternelle.	Vient pour l'absence de règles et pour grandir. S'interroge beaucoup sur sa maladie. Recherche étiologique, est-ce héréditaire. Problème d'intégration sociale évoqué.	Attitude dynamique et positive. Veut s'affirmer dans son émancipation matérielle en même temps qu'elle recherche une protection.	
8 D.T.....	10 ans	T : 115 cm P : 19 kg SO PO AO Morphologie Turner ++ Rein en fer à cheval. Caryotype : 45 XO Absence d'ovaires.	Aînée de 3 filles	Normale	Normale veut être avocat.		Vient pour grandir. A l'annonce de la stérilité : "Des enfants on peut en adopter, l'essentiel c'est grandir".	Pessimisme en ce qui concerne sa maladie et son avenir. Attitude passive, et comme résignée à la fatalité.	La mère : révoltée de la situation, trouve sa fille monstrueuse. Se trouve confrontée seule à ce problème, aucun appui auprès de son mari. A dit à sa fille qu'elle n'avait pas d'ovaires. Problème de la jeune sœur qui la rattrape.

CHAPITRE IV

ANALYSE DES RESULTATS

A la lecture de ces huit observations, tant dans les entretiens avec les enfants que dans ceux avec les parents, on est frappé par l'existence de points communs dans les préoccupations, les réactions, le comportement. Il en résulte une impression d'uniformité en dépit de la diversité des situations sociales ou familiales.

Ce sont des points communs tels que les faits ressortir le tableau précédent que nous allons essayer d'analyser maintenant.

A - ENTRETIENS AVEC LES ENFANTS.

Il convient de noter en premier lieu que le dialogue est souvent pauvre et que toutes les filles abordent les entretiens avec une grande timidité. (Obs. 2, 3, 4, 8.)

I - Sur le plan de la maladie

I/ C'est essentiellement de leur petite taille que se plaignent toutes ces filles. Dans six cas, la petite taille est considérée sinon comme la maladie elle-même, du moins comme sa manifestation la plus gênante dont la correction est ce qu'elles espèrent surtout du traitement.

Dans les deux autres cas, une fois (Obs. I) une obésité rebelle est rendue responsable des autres anomalies et se situe au premier plan des préoccupations, mais le souci de grandir est également important. Dans l'autre observation (7) cette jeune fille de 20 ans dit qu'elle vient consulter pour un retard de règles mais se plaint surtout d'être traitée comme une gamine a

qui l'on n'ose pas confier de responsabilités. Cette attitude rejoint d'ailleurs l'ensemble des autres car elles justifient toute leur souci de grandir par le fait qu'elles sont traitées comme des enfants plus jeunes - "bébé", "minus", ou "moustique" - par les enfants de leur âge qui se moquent d'elles. Elles voudraient être comme les autres voire passer "inaperçues" (Obs. 5).

Ceci débouche directement sur le problème de leur intégration .. de leurs relations avec l'entourage que nous aborderons après avoir envisagé les autres aspects de la maladie.

2 - Le problème pubertaire. Elles en parlent peu d'une manière générale et il y a une indifférence à avoir des règles qui sont même jugées gênantes dans deux cas. (Obs. 3,4). Une autre fois, le traitement ayant été présenté comme seulement destiné à déclancher les règles, il a été abandonné après peu de temps.

Toutes souhaitent néanmoins avoir un développement mammaire pour être comme les "autres filles du même âge" et pouvoir s'habiller comme des jeunes filles.

3 - Le problème de la stérilité. Lorsqu'il est abordé (Obs. 1,8), l'adoption d'enfants est envisagée mais une fois elle est aussitôt transposée sur le plan des relations actuelles de l'enfant avec ses parents (Obs. 1), l'autre fois elle se situe dans un avenir lointain et vague et D. T... de conclure : "l'essentiel c'est grandir". (Obs. 8)

Dans les autres observations, elles ne semblent pas connaître leur stérilité. Dans deux cas, qu'elles l'ignorent ou se doutent de quelque chose à cause d'allusions de leurs parents (Obs. 3), ou de notions vagues recueillies à l'hôpital (Obs. 2), elles parlent fréquemment de leur mariage et de leurs enfants. Pour en dire d'ailleurs (Obs. 3) qu'elle n'aura pas la même attitude éducative que ses parents.

Dans les observations 5 et 7 elles ne souhaitent pas avoir d'enfants. Une fois (7) à cause d'un refus d'identification maternel, l'autre fois (Obs. 5) à cause des "problèmes que ça pose" tels que R. D... les ressent dans ses propres relations avec ses parents.

Dans l'observation 4 enfin, cette question n'est pas du tout abordée par C.F... bien que sa mère l'ait mise au courant de sa maladie sans toutefois parler de la stérilité qu'elle soupçonne quand même. Il existe dans ce cas un refus d'envisager l'avenir et un pessimisme important.

Disons pour conclure que de même que les problèmes de petite taille et pubertaire débouchent sur les difficultés d'intégration sociale de ces enfants, de même le problème de la stérilité révèle le conflit dans les relations avec les parents.

3 - La connaissance d'ensemble qu'elles ont de leur maladie est d'une manière générale assez floue. Même lorsqu'elles savent qu'elles ont une "Maladie de Turner" (obs. 5,6,7), ce terme ne recouvre rien pour elles. Dans ces trois observations en effet, ces jeunes filles disent ne pas savoir ce que cela signifie et demandent que les médecins se montrent plus explicites. Dans l'observation 7 en outre, la recherche d'une étiologie est clairement formulée.

Dans tous les autres cas l'attitude vis-à-vis du médecin est très passive et sans aucune demande d'information. Le sentiment d'être un objet entre les mains de médecine, un "cobaye", est général.

Dans les propos des enfants, l'information sur la maladie apparaît tantôt fortuite - propos entendus au hasard d'une consultation d'O.R.L., d'ophtalmologie, ou le plus souvent en chirurgie à l'occasion de la laparotomie exploratrice, tantôt imprécise et incomplète faite de termes techniques qu'elles n'ont pas bien compris.

De même en ce qui concerne le traitement instituant des cycles artificiels qui est toujours considéré provisoire, essentiellement destiné à grandir, et devant être interrompu lorsque la croissance en taille sera terminée.

En conclusion, il semble que les renseignements fournis au sujet de la maladie, tels que ces enfants (et leurs parents) ont bien voulu les entendre, c'est-à-dire en acceptant certaines et en scotomisant d'autres, ils les ont intégrés aux fantasmes construits autour de leur histoire, ce, qui n'a pas contribué à leur expliquer la maladie ni à diminuer leur angoisse, au contraire.

Cette même impression se dégage des entretiens avec les parents qui comme nous le verrons plus loin, se montrent à leur tour des informateurs réticents et embarrassés.

Dans ce domaine, une fois de plus, on est tenté de parler d'une difficulté de communication entre ces enfants, leur médecin et leurs parents.

II - Sur le plan de la scolarité.

Toutes ces jeunes filles à l'exception de S. M... (Obs. 7), sont d'âge scolaire. Leurs résultats se situent dans la moyenne mais n'en sont pas moins acquis en dépit d'un certain nombre de difficultés :

- 1) Celles, d'abord, en calcul et géographie que décrit la littérature (Obs. 2, 3, 4, 6.).
- 2) Le septicisme de leurs parents et éducateurs quant à la leurs capacités intellectuelles les ont fait considérer au début de leur scolarité comme des arriérées mentales à orienter vers un métier manuel. On conçoit fort bien que cette attitude puisse être décourageante pour l'enfant.

Dans un cas (Obs. 2), la réaction du père instituteur a été un enseignement d'une grande sévérité qui s'est également montré peu satisfaisant.

- 3) Difficultés d'ordre matériel, en partie liées à la petite taille : problème de transport et de ramassage scolaires que les parents redoutent pour leur enfant d'apparence si juvénile (Obs. 1,2). Changements d'école fréquents, motivés une fois (Obs. 5) par la différence de taille devenue "trop gênante", ou par des résultats insuffisants avec orientation vers des écoles spéciales. Dans un cas enfin (Obs. 3), les changements d'écoles indépendants de l'enfant et de sa maladie, sont dûs aux fréquents déplacements de la famille.

Ces difficultés qui sont très vivement ressenties par ces enfants, expliquent qu'elles n'obtiennent un relatif succès qu'au prix d'un effort d'autant plus difficile à fournir dans le contexte des autres problèmes qui se posent à elles.

Elles ont toutes une volonté déterminée de succès scolaire et une grande ambition pour leur avenir professionnel. Elles expriment cependant des craintes quant à leurs possibilités de réussite.

L'avenir est envisagé dans un monde d'enfants sans qu'elles puissent expliquer cette attirance. Le choix est souvent guidé par le désir de plaire à la mère soit en se rangeant à son avis, soit en essayant de réaliser ses aspirations de jeunesse.

L'attitude de ces jeunes filles sur le plan intellectuel et professionnel semble témoigner d'un besoin de s'affirmer, se faire accepter de leurs parents par leur réussite avec un désir d'autonomie. A cela s'ajoute quand même toujours un manque de confiance en soi avec pessimisme pour l'avenir et recherche d'un appui, que pourraient expliquer, d'une part les doutes des parents sur leurs capacités intellectuelles, d'autre part la grande incertitude où elles sont de leur avenir, à cause de leur maladie et des difficultés qu'elle suscite déjà. L'attitude de S. M... (Obs. 7) qui travaille déjà dans une crèche, peut être interprétée de la même façon.

III - Les relations avec l'entourage

Elles ont peu de camarades ou d'amies et n'ont généralement presque pas d'activité en dehors de leur famille. Elles n'ont pas d'amies de leur âge, soit qu'elles aient été à l'écart dès le début à cause de la petite taille et de l'apparence juvénile, soit que leurs amies se soient éloignées d'elles lorsque, vers 15, 17 ans, elles ont eu de nouveaux centres d'intérêt qu'elles ne pensaient pas pouvoir partager avec leur ancienne camarade dont l'aspect physique ne s'était que peu ou pas modifié.

Aux dires des parents, leur attitude vis-à-vis des personnes de leur âge est timide et empruntée, contrastant avec leur drôlerie à la maison.

Leurs activités extra-familiales sont pauvres : à l'exception d'un cas (Obs. 6), elles sortent peu, lisent peu, ne fréquentent que des filles plus jeunes qu'elles avec qui elles s'ennuient ; elles recherchent souvent la compagnie de bébés ou de jeunes enfants (Obs. 4, 7).

IV - Les relations avec les parents.

Elles ne sont pas simples et créent à ces jeunes filles de nombreux problèmes dont on ne saurait dire s'ils ne dominent pas les autres tant ils viennent les compliquer.

Avant d'énumérer ces problèmes, nous mettrons à part deux observations :

- celle de C.F... (Obs. 4), qui n'exprime pas de difficultés de relation avec sa mère. Elle émet seulement des critiques à l'égard de son père divorcé qui lui disait "du mal de Maman" ce qui la rendait méchante avec celle-ci.

actuellement, elle ne le voit plus.

- S.M... (Obs. 7) ne vit plus dans sa famille. Les tests projectifs font apparaître chez un refus d'identification maternelle. Elle semble très satisfaite de l'autonomie acquise par son travail tout en éprouvant un besoin de protection certain.

Schématiquement, les problèmes sont au nombre de trois, mais en fait ils s'intriquent et sont étroitement liés entre eux :

1/ Elles ressentent toutes plutôt qu'elles ne reprochent un manque d'aide et de compréhension surtout de la part de leur mère. Ce sentiment s'exprime clairement mais corrigé par une note d'indulgence chez M. J... (Obs. 1), avec plus d'amertume chez M.G... (Obs. 3). N.L... (Obs. 6) réclame cette aide au nom de toute sa fratrie.

Ailleurs ce sentiment n'est pas exprimé. Dans un cas (Obs. 2) il se révèle au test du dessin de la famille où la mère n'a pas d'yeux alors que les autres visages n'ont que de grands yeux.

2/ Toutes ces observations témoignent également d'une importante difficulté de communication dont on trouve d'ailleurs la confirmation dans les entretiens avec les parents. Elles se confient très peu à leurs parents, n'abordent jamais franchement le problème de la maladie avec eux ; lorsqu'elles posent des questions c'est à brûle-pourpoint avec une certaine gêne. M. G... (Obs. 3) refuse même de voir sa mère se mêler de son traitement. M. J... (Obs. 1) s'est insurgée contre l'idée que le médecin puisse avoir un entretien avec son père qu'elle veut absolument tenir à l'écart de sa maladie : "vous allez lui raconter des choses ...".

Elles ne parlent pas plus des difficultés qu'elles rencontrent chaque jour, quelles soient d'ordre matériel, scolaire, ou dans leurs relations avec les personnes de leur entourage.

3/ Le sentiment d'être une charge pour leurs parents avec une crainte d'être rejetée est général. Il s'exprime le plus souvent au travers des relations imaginées avec leurs enfants à venir (Obs. 1, 3, 5). Dans un cas (Obs. 6), il est transposé sur l'ensemble de la fratrie.

Des traits de caractère et des comportements communs sont déterminés chez ces filles par leurs difficultés de relation et d'intégration au groupe ainsi que par l'angoisse de la maladie.

- 1/ Une angoisse d'abandon avec en corollaire un besoin de se faire accepter, donc grandir, être comme les autres, passer inaperçue, en un mot supprimer la différence patente qui fait obstacle à leur intégration. De la même manière peut être compris leur besoin de s'affirmer par leur succès scolaire.
- 2/ Un manque de confiance en soi qui inhibe l'action, créant ainsi un cercle vicieux et compliquant encore les difficultés de relation. Ceci entraîne dans certains cas, crédulité, naïveté, et un besoin de protection donnant au comportement de ces jeunes filles un caractère d'infantilisme.
- 3/ Une crainte de l'avenir avec refus de l'envisager pouvant aller jusqu'à la régression dont il nous semble qu'elle soit liée à l'angoisse de la maladie, en même temps qu'elle exprime leur inquiétude en ce qui concerne leur insertion sociale.
- 4/ Une attitude d'évitement voire de dénégation des conflits est observée dans certains cas :

Elles présentent souvent, au premier plan de leur préoccupations un sujet qui est substitué à leur véritable problème.

- C'est ainsi l'obésité dans l'observation 1 ;
- les difficultés scolaires dans l'observation 2 ;
- dans l'observation 3 tout est nié en bloc.
- C. F... (Obs. 4) n'aborde pas le problème de sa maladie, évite de penser à l'avenir qu'elle envisage avec pessimisme. Elle se réfugie dans une attitude passive d'objet entre les mains des médecins et de satisfaction dans le statu-quo avec même régression vers un passé encore plus rassurant.
- N. L... (Obs. 6) nie ses difficultés de relation avec ses parents et les projette sur l'ensemble de sa fratrie et plus particulièrement son jeune frère.

Enfin, on peut se demander si le fait d'aborder avec indifférence les aspects de la maladie autres que la petite taille n'est pas une façon d'en minimiser l'importance ou même de nier l'existence de sujets de préoccupation encore virtuels à leurs yeux.

En conclusion de ces entretiens avec les enfants, nous pouvons dire qu'ils témoignent surtout de leurs difficultés de relation avec les parents et l'entourage. Elles les attribuent au sentiment d'être différentes des

autres, et voudraient corriger cette situation en ayant un développement normal.

Ce sont ces difficultés de relation qui nous semblent déterminer chez elles le comportement timide et inhibé que décrit la littérature.

B - ENTRETIENS AVEC LES PARENTS.

Ils ont eu lieu dans tous les cas avec la mère, sauf pour l'observation 7, avec le père également dans les observations 2 et 5.

I - La présentation de la situation.

Dans 5 cas, elle est centrée sur un point précis, le même que chez l'enfant : l'obésité (Obs. 1), les difficultés scolaires (Obs. 2, 4, 8), la stérilité dans un cas (Obs. 6).

Dans les observations 3 et 5 la mère présente d'emblée ses propres difficultés.

II - Ce qu'ils disent de l'enfant et de sa maladie.

I°/ L'enfant a été considéré comme anormal "dès le début", dans tous les cas. Sur le plan physique à cause du lymphoedème ou du pterygium colli constatés à la naissance, ou bien à cause du retard de croissance staturo-pondérale. Dans l'observation 5 cette impression est subjective, la mère ne peut la motiver autrement que par une comparaison avec son autre fille.

Sur le plan mental également, l'enfant a été considérée anormale très tôt, soit à cause du retard du langage lié à des déficiences sensorielles méconnues, (Obs. 2), soit encore à cause de ce que leur en ont dit les éducateurs ou les personnes s'occupant de l'enfant, à propos de la "limite" que comportait cette maladie. (Obs. 1, 2, 5).

Tous les parents sont d'ailleurs surpris par les succès scolaires de leur enfant qui leur redonnent une certaine confiance dans l'avenir (Obs. 1, 4, 5). Ils se préoccupent beaucoup de savoir comment cet enfant arrivera à se débrouiller seule une fois parvenue à l'âge adulte.

2°/ Les parents évoquent également les répercussions de la maladie et de la petite taille sur le comportement des enfants : renfermées, timides avec les personnes de leur âge, elles sont agressives envers leurs frères et soeurs, particulièrement leurs jeunes soeurs.

Ils pensent tous que leur fille doit être gênée par sa petite taille et qu'une croissance meilleure faciliterait leurs relations avec autrui. Dans un cas (Obs. 5) les parents ont décidé d'interrompre la scolarité normale de leur fille à cause de la différence de taille avec ses camarades devenue trop importante.

3°/ Le problème pubertaire et de la stérilité.

- dans l'observation 1, il est éludé, masqué par l'obésité.
- dans l'observation 2, la mère l'aborde avec réticence au début mais son attitude évolue au cours des entretiens et par la suite elle en parle davantage, disant ses difficultés à mettre sa fille au courant de cette question.
- dans l'observation 3, la mère qui n'a pas tellement parlé ni des difficultés scolaires ni de la petite taille, mettant surtout l'accent sur le caractère de sa fille, aborde ce problème en dernier lieu. Elle révèle ainsi que c'est là qu'elle situe en fait toute la gravité de la maladie parce qu'elle considère le mariage impossible pour sa fille, mariage qui, avec la maternité, constitue à ses yeux la plus importante dans la vie d'une femme.
- dans l'observation 4, la mère, mise au courant de la stérilité que comporte la maladie de sa fille continue à en douter ou à espérer qu'on puisse y remédier un jour.
- dans l'observation 5, ce problème n'est également évoqué qu'après les autres mais s'avère représenter aux yeux de la mère la plus grave anomalie.
- dans l'observation 6, la mère présente d'emblée la stérilité comme étant la seule chose importante. "Avoir des enfants est le principal dans la vie d'une femme même en dehors du mariage".
- dans l'observation 8 enfin, la mère est globalement révoltée par la situation où la maladie de sa fille les place toutes deux.

On peut donc dire que l'absence de puberté et la stérilité représentent pour les mères l'aspect le plus important et le plus grave de la maladie dans la mesure même où elles ne l'expriment que bien après les autres. Il faut noter également l'opinion généralement répandue chez les parents que leur fille ne

pourra jamais se marier, témoignant de la confusion qu'ils font entre stérilité et sexualité.

La connaissance qu'ils ont de la maladie de leur enfant n'apparaît qu'au travers de ce qu'ils lui en disent. D'une manière générale on a l'impression qu'ils ont peur de poser des questions aux médecins et que même les renseignements qu'ils en reçoivent ne sont pas bien compris où même éludés.

III - Ce qu'ils disent de leurs relations avec cet enfant :

Ils confirment tous la difficulté de communication qu'on avait déjà vue dans les propos des enfants.

1°/ D'une manière générale, les mères, et les pères ont du mal à parler avec leur fille des problèmes qui se posent à elle. Ils ne savent pas comment s'y prendre, et avouent ne pas comprendre l'attitude de leur fille. Celle-ci ne se confie jamais à ses parents.

Signalons aussi que dans tous les cas où il se pose, le problème des relations avec les jeunes soeurs qui rattrapent et dépassent leur soeur aînée est évoqué par les parents qui disent leur embarras devant cette situation.

2°/ L'information sur la maladie qu'ils donnent à leur enfant :

- tantôt les questions sont éludées (Obs. 2, 3).
- tantôt les mères se réfugient derrière des termes médicaux, "âge osseux", "petits ovaires", qui ne sont pas plus éloquent pour leur fille que pour elles-mêmes.
- jamais une mère n'a osé dire franchement à sa fille qu'elle ne pourrait pas avoir d'enfant.

- . Dans l'observation 1, 2, 5, elle n'en parle pas du tout.
- . Dans l'observation 4, elle se contente de ne pas détromper sa fille lorsque celle-ci lui confie ses soupçons.
- . Dans deux autres cas (Obs. 6, 8), elle parle seulement de "petits ovaires" sans évoquer la stérilité qui en résulte.
- . Dans l'observation 3, Mme G... procède par allusions générales et impersonnelles pour faire comprendre à sa fille qu'on peut ne pas se marier ni avoir d'enfants.

3°/ Le sentiment de rejet par les parents que révélaient les entretiens

avec les enfants, trouve ici sa confirmation dans la plupart des cas :

- . Dans les observations 3, 5, 6, 8, il est clairement exprimé lorsque la mère dit ne pas pouvoir assumer la charge de cette enfant dont l'existence même est jugée révoltante dans un cas (Obs. 8).
- . La négation de la maladie (Obs. 1) peut signifier le rejet de cette maladie et partant, de l'enfant malade elle-même.
- . On peut également soupçonner l'existence de cette même attitude dans la famille de S.M... (Obs. 7) qui à 20 ans s'en est déjà détachée.
- . L'attitude du père de A. H... (Obs. 2) qui s'occupe beaucoup des études de sa fille mais avec une extrême sévérité, pourrait paraître, à l'opposé du rejet, une sorte de sur-intérêt porté à un enfant qui aurait plus besoin d'aide qu'un autre. Mais en fait, et indépendamment de ses motivations, cette attitude peut être interprétée différemment : - parce que ce père est avec sa fille d'une sévérité qui ne lui est pas habituelle avec les autres enfants ; sévérité dont il convient qu'elle ne lui est pas profitable, au contraire, et dont il ne s'explique pas la raison, - parce que, de toutes façons, il considère sa fille comme une "tarée", qu'il ne lui laisse aucune illusion sur ses capacités en dépit du travail scolaire acharné, lui prédisant un avenir de "balayeuse". - parce que, enfin, il ne s'occupe absolument pas des autres problèmes que la maladie pose à sa fille.

Il nous semble donc permis d'affirmer que ce père rejette son enfant "anormal" en voulant nier son anomalie et donc la traiter comme un enfant "normal". Ce faisant, il se réfère à sa propre enfance où, étant le frère bien portant d'un garçon mongolien, il a été élevé très durement alors que l'enfant mongolien était lui sur-protégé par ses parents. De même, il rejette la répétition d'une situation qui lui a été très pénible dans sa jeunesse, à savoir, l'existence d'un individu "anormal" dans la famille.

IV - Ceci nous amène à parler de cette constatation que nous avons pu faire au cours de ces entretiens, que dans tous les cas, la situation qui nous occupe sert aux parents de champs d'expression pour leurs propres problèmes ou conflits. Chaque fois, dans leur récit, la maladie de l'enfant s'inscrit dans

l'histoire de la famille comme en étant la répétition, le prolongement ou la conséquence logique du destin général de la famille.

1/ Chez Mme J... (Obs. 1), elle s'inscrit dans le cadre d'un pessimisme général pour tout ce qui touche à l'existence de la famille, traduisant une angoisse de la misère, de la maladie et de la mort ; toutes trois expériences qu'elle a connues dans son enfance.

2/ Pour l'observation 2, nous ne reviendrons pas sur l'attitude du père qui fait référence à une situation déjà vécue. On a de plus l'impression que ce père, insatisfait de sa vir professionnelle, veut faire du succès scolaire de sa fille sa propre réussite.

La mère semble avoir adopté le point de vue de son mari et fait allusion à la gêne que la présence d'une soeur "anormale" pourrait constituer pour ses autres enfants. On retrouve aussi chez elle une recherche de culpabilité dans les difficultés de démarrage de sa famille et dans le travail pendant la grossesse.

3/ Mme G... (Obs. 3) avoue être débordée par sa tâche de mère et d'écudatrice. Chacun de ses enfants lui pose ou lui posera des problèmes qu'elle ne se sent pas en mesure de résoudre. Sa fille Marie avec sa maladie, ne fait pas exception à la règle.

4/ Chez Mme F..., à la lumière des explications qu'elle a données à sa fille (microbes sur les ovaires), et du doute qu'elle garde en ce qui concerne la stérilité définitive de sa fille, il nous semble qu'elle se réfère à sa propre maladie (tuberculose osseuse) et aux difficultés qu'elle lui a occasionnées dont elle s'est malgré tout sortie. C'est ce qui apparemment, lui permet de ne pas être trop angoissée par la situation de sa fille et de garder un certain espoir pour l'avenir.

5/ Mme D... (Obs. 5), fait référence à la situation présente avec sa propre mère "qui est restée comme une enfant" dont elle a la charge, et à son frère qui n'est pas marié, n'a pas d'enfants, vit avec sa mère, pour qui elle se demande "s'il n'y a pas une anomalie là-dessous".

6/ Dans deux autres observations, les entretiens qui ont eu lieu avec les mères ont été trop brefs pour permettre de reconnaître cette même attitude. Il semble toutefois que pour Mme L... (Obs. 6), la stérilité de sa fille s'inscrive dans un contexte d'échec de sa propre vie de femme.

En conclusion, nous pouvons dire que la présence de cet enfant malade embarrasse beaucoup les parents ce qui complique leurs relations avec lui et ajoute encore aux problèmes auxquels sont confrontés ces enfants. Cette présence sert en outre de catalyseur aux difficultés existentielles des parents.

COMMENTAIRE.

Une explication possible de cette situation, à savoir : l'enfant présentant un syndrome de Turner dans sa famille et son groupe, nous a semblé pouvoir être fondée sur certaines notions que nous enseignent les théories psychanalytiques et éthologiques.

Un des instincts fondamentaux de l'animal et de l'Homme est l'instinct de conservation de la vie ou de survie de l'individu qui s'alabore ensuite en instinct de vie de la famille, du groupe, de la société du "monde" où évolue l'individu. En corollaire, existe un instinct d'agressivité contre tout ce qui constitue ou est ressenti comme une menace pour la vie de l'individu ou du groupe, et qui vise à supprimer l'objet menaçant pour préserver la vie.

De même l'instinct de reproduction vise à la conservation donc à la survie de l'espèce au-delà de la mort inévitable de l'individu.

Dans cette optique, l'enfant est considéré par ses parents comme le moyen de survivre à leur propre mort, de continuer au-delà de leur mort à faire vivre la famille dont il porte le nom symbolique, et par extension, à perpétuer le groupe, sa culture et ses valeurs qu'on lui aura inculquées.

C'est même une constatation courante que l'enfant est consciemment le support de l'ambition de "mieux être" de ses parents qui voient en lui le moyen de réussir là où ils estiment avoir échoué, comme s'ils disposaient d'une seconde vie dont la leur aurait été en quelque sorte le brouillon. Il y a identification totale à l'enfant.

Si on cherche à comprendre le problème qui nous occupe en fonction de ces données, on peut dire que l'enfant qui a un syndrome de Turner représente une double menace pour son groupe et sa famille.

I/ D'abord pour son entourage : l'enfant par son apparence inhabituelle

et sa réputation d'"anormal", est ressentie comme une agression ; il "choque" le groupe dont les normes traditionnelles sont mises en défaut. Notons au passage, à l'appui de notre hypothèse que les mêmes termes qui désignent une agression physique : choquer, heurter, frapper, servent à exprimer une atteinte au goût, à la bienséance, traduisant clairement que celle-ci est également ressentie comme une agression.

C'est un lieu commun de dire que pour la majorité d'une population, ce qui est autre est automatiquement moins bien que ce que l'on connaît déjà, comme si en minimisant sa valeur on supprimait la menace que cela pourrait constituer pour ses propres valeurs.

Toute proportion gardée, nous pensons pouvoir dire que le syndrome de Turner est considéré comme "un péril" pour la survie de notre groupe ethnique au même titre que les "périls" jaune ou noir.

Cette réaction instinctive, rarement consciente ou reconnue, et dans le cas particulier d'individus "anormaux" elle est toujours corrigée ou complétée par un sentiment de pitié qui nous semble dériver du même principe : cet être anormal est inférieur et par là mérite notre commisération. L'idée qui consiste à penser que ce qui est différent n'est pas forcément inférieur ni menaçant est une démarche de l'esprit rationnel qui est rarement acquise une fois pour toutes ; on doit se la remémorer à chaque occasion où l'on est confronté à une situation nouvelle.

2/ Enfin et beaucoup plus grave, au sein même de sa famille cet enfant est une menace directe pour ses parents :

- d'abord ceux-ci, s'identifient à lui, voient d'eux une image déformée, "anormale", à la limite "monstrueuse".
- enfin, lorsque la stérilité est connue ils voient en lui l'interruption de la continuité donc la mort de la famille.

A ce double titre ils rejettent leur enfant.

On conçoit aisément de tout ce qui précède que les relations de l'enfant avec ses parents et son entourage sont considérablement perturbées. D'abord cette situation s'installe très tôt dans la relation parents-enfants, dès que celui-ci est perçu comme anormal, et on comprend alors que tout son développement psycho-affectif et moteur s'en trouve modifié. On comprend par

exemple que cet enfant dont la première perception de son corps fournie par ses sens, souvent altérés, et par les réactions de son entourage, ait une image corporelle perturbée. Lorsque l'enfant réalise qu'on ne la considère pas comme tout le monde mais comme un "malade" et qu'elle choque, elle ressent l'agression qu'elle constitue en même temps que son infériorité, et la menace qu'elle représente pour ceux-là même dont son état la rend si dépendante. Cette situation insensée suscite en elle des conflits et des angoisses énormes dont elle tente de se libérer en lui donnant une logique qui pourrait la justifier. Elle construit alors tout un système plus ou moins fantasmatique d'explications autour de son histoire dont la maladie ne constitue que l'élément central. En effet, lui exposerait-on toute la pathogénie actuellement connue de la dysgénésie gonadique avec ses conséquences cliniques, biologiques et même psychologiques, qu'elle chercherait toujours à comprendre pourquoi ça lui arrive précisément à elle, et à construire des fantasmes.

Le système d'explication dans lequel est vécue la situation est essentiellement individuel et même variable dans le temps. Un point commun existe néanmoins, le désir qu'elles ont toutes de passer inaperçue, de se montrer la plus inoffensive possible.

Il nous semble en effet, que ces filles stimulées très tôt par l'agressivité de leur entourage, devraient à leur tour avoir une agressivité très forte. Or il n'en est rien en apparence, au contraire, bien que leurs ambitions professionnelles puissent en être une forme d'expression. Il nous semble qu'en fait elles refoulent leur agressivité, la retournant contre elles-mêmes, et tentent de justifier ce qui leur arrive en terme de "punition".

Tout se passe comme si elles voulaient se montrer le moins agressives possible, ou plutôt réduire au maximum l'agressivité qu'elles suscitent. Il nous paraît à cet égard très significatif qu'elles soient tellement fixées sur leur petite taille qui est une "anomalie" beaucoup moins dissuasive de l'agressivité de l'entourage que par exemple le gigantisme. De même il nous paraît intéressant de mentionner que le rôle de bouffon généralement dévolu aux nains et que Pollit et Money retrouvent dans leur étude sur la psychologie du nanisme, ainsi que la drôlerie de certaines des filles dont nous avons rapporté l'observation, peuvent être interprétés comme étant destinées à faire décharger l'agressivité de l'entourage dans une de ses formes la plus élaborée et inoffensive : le rire.

Il est également remarquable que toutes ces filles masquent leur personnalité dans leurs relations avec autrui, comme si elles cherchaient à avoir un comportement neutre et inoffensif. C'est la raison pour laquelle on leur trouve à toutes ce caractère d'infantilisme et d'inhibition de la personnalité que peut aussi expliquer un phénomène de régression lié à l'angoisse de la maladie. D'ailleurs tous les mécanismes de défense contre l'angoisse de la maladie sont mis en jeu ; que ce soit le refoulement, la projection des problèmes - en l'occurrence sur la fratrie - , l'identification à l'agresseur parent ou médecin, la dénégation pure et simple du problème. Et on peut se demander si l'indifférence aux questions ayant trait à la féminité - en dehors de l'apparence "normale" - n'est pas une attitude réactionnelle opposée à celle refoulée d'un intérêt féminin que les auteurs s'accordent à reconnaître supérieur à celui des femmes en général. (9 - 33). Cette indifférence qui est toujours constatée par les médecins, ne paraît pas se manifester dans la vie de tous les jours, si l'on en juge par les propos des parents. La sexualité de ces filles, élevées comme telles, doit être une sexualité féminine normale sous réserve des conflits avec les parents et la carence hormonale au moment de la puberté.

Les parents, quant à eux, ont à l'égard de leur enfant des sentiments ambigus, ambivalents : ils les rejettent en même temps qu'ils lui sont attachés et souhaitent pouvoir l'aider. Ainsi, un sentiment de culpabilité vient s'ajouter à l'angoisse de la maladie, et ils tentent de s'expliquer la situation en terme de "faute" de quelque chose ou de quelqu'un. Ils vivent eux aussi la maladie dans un système fantasmatique où le responsable est tantôt le parent lui-même, tantôt le couple, ou l'autre conjoint, les ascendants, le médecin. Ailleurs la fatalité, le destin général de la famille sont incriminés.

Nous nous sommes posé la question de savoir pourquoi, au cours des entretiens, les parents en arrivent à parler de leurs propres difficultés et à solliciter une aide pour les résoudre. Est-ce parce qu'ils s'identifient à leur enfant malade qu'ils demandent à ce propos une aide pour eux-mêmes ? Ou bien est-ce parce que l'angoisse de la maladie réactivée par le contact avec les médecins et le contexte hospitalier, rompt l'équilibre psychologique dans lequel ils s'étaient ajustés et qu'ainsi toutes leurs craintes et

autres problèmes réapparaissent qu'ils ne sont plus en mesure d'assumer seuls?

Ceci nous amène à parler des relations de ces familles avec le médecin. Dès la première consultation, en général pour le retard de croissance vers l'âge de 7 ans, parents et enfants sont déjà bien installés dans la situation et les fantasmes qu'ils ont construits. Ils fondent de grands espoirs sur une intervention quasi magique du médecin pour rétablir cet état de chose. Ainsi toute l'angoisse de la maladie est-elle réveillée par la consultation et aggravée par l'attitude réservée du médecin qui ne promet pas nettement une guérison définitive dans un délai bref et précis. Dans ce contexte d'angoisse, toutes les informations fournies par le médecin sont intégrées au système d'explication, ou, si elles sont trop insoutenables par les nouvelles perspectives qu'elles évoquent, elles sont dans un premier temps niées, supprimées dès la pensée consciente. C'est ce qui explique que parfois parents et enfants disent ne jamais avoir été informés de tel aspect de la maladie dont on se rend bien compte pourtant qu'on a déjà dû leur parler puisqu'ils y font allusion dans leurs propos.

L'opinion que nous nous sommes faites à l'occasion de notre expérience, encore une fois limitée, de cette situation, est qu'il existe entre ces enfants, leurs parents et leur médecin, un malentendu qu'il faut lever. Ces filles, en plus de leur angoisse de la maladie, souffrent surtout d'être mal-aimées, et c'est là que doit résider tout l'effort pour les aider.

D'abord un point est acquis, qu'il convient de dire, de reconnaître, et d'accepter : elles ont une intelligence normale sous réserve des difficultés affectives qui peuvent l'entraver.

Ensuite, il nous semble que le syndrome de Turner ne doit pas être inclus dans le cadre de la maladie qui comporte une souffrance physique ou la perte d'une fonction plus ou moins vitale pour l'individu et compromet ainsi son bien-être physique. L'enfant porteur d'un syndrome de Turner voit son bien-être psychique et social compromis parce qu'il est physiquement différent de son groupe. Mais cette différence n'entraîne pas de souffrance physique. L'infériorité, le manque qu'elle représente est suggéré par l'entourage et n'existe que dans la mesure où l'enfant l'admet comme telle et veut la réduire pour être accepté par les autres. Aucune de ces filles ne se plaint par

exemple de ses difficultés de perception des formes dans l'espace ni n'en demande le traitement.

La situation de ces enfants nous semble comparable à celle de certains Noirs mal à l'aise dans la société où ils évoluent et dont ils subissent l'ostracisme à cause de leur différence de couleur. A la limite, le traitement du syndrome de Turner, dans sa forme actuelle, seulement et partiellement substitutif, n'est ni plus ni moins justifié que celui qui vise à blanchir la peau de sujets noirs désireux de s'intégrer à la société blanche. Il se justifie donc dans la mesure où ces enfants demandent à être comme les autres, ce qui est en pratique toujours le cas. Certes, le syndrome de Turner comporte cette particularité importante qui limite notre comparaison, l'absence de la fonction de reproduction qui le rend agressif à ses propres parents. C'est là que sa situation est beaucoup plus inconfortable et justifie tous les efforts tendant à y remédier.

Il faut faire comprendre à cet enfant et à ses parents qu'il est différent mais que cela ne signifie ni malade ni anormal. Bien sûr, l'identité avec le plus grand nombre d'individus de notre groupe est une situation beaucoup plus confortable, mais elle ne constitue pas l'unique critère de normalité, tout au plus la moyenne statistique actuelle.

Il faut faire valoir que cet état physique ne compromet en rien une vie ni une activité en accord avec les aspirations de l'enfant et qu'en ce qui concerne la stérilité, dans l'état actuel des choses, on peut y remédier par l'adoption d'enfants qui est une institution maintenant bien établie et qui fonctionne très bien. On peut même voir un avantage sur le plan professionnel, à ne pas devoir interrompre ses activités pour des grossesses.

Quant au bien-être psychique et social, il ne peut passer que par l'acceptation de la différence, par l'enfant, par ses parents, par le groupe, et par l'intégration au groupe avec la différence et non pas malgré elle ni en tentant de l'escamoter.

CONCLUSION

Afin d'analyser et de mieux comprendre les difficultés de relation qui existent entre l'enfant présentant un syndrome de Turner, ses parents, et le pédiâtre qui en a la charge, une étude a été entreprise dans le service du Professeur ROYER. Essentiellement basée sur des entretiens entre le médecin-psychanalyste, l'enfant et les parents, elle est complétée par des tests projectifs et de niveau intellectuel et comporte en outre des discussions des cas entre les médecins endocrinologues et psychanalystes.

Dans ce cadre, à propos de huit observations, et se limitant aux seuls problèmes qui se posent à l'enfant et à ses parents, le présent travail rapporte :

- I - Dans un premier chapitre, un rappel clinique de la maladie de Turner.
- II - Le deuxième chapitre, est une revue de la littérature des vingt dernières années traitant de la psychologie du syndrome de Turner.

Ces études ont porté sur :

- 1/ Le niveau intellectuel qui est variable, du débile au normal avec deux troubles spécifiques : dyscalculie discrète et déficit neuro-cognitif de perception des formes dans l'espace, désorientation visuo-spatiale, apraxie constructive. Il existe aussi un trouble de l'image corporelle, non seulement secondaire aux anomalies morphologiques, mais aussi dû au défaut primitif de perception.
 - 2/ La personnalité, a été étudiée à l'aide de tests projectifs. Il existe un infantilisme avec pauvreté affective, manque d'agressivité et inhibition. Des mécanismes de défense et d'évitement des conflits : dénégation, refoulement, régression.
- Des difficultés d'identification sexuelle sont également retrouvées mais l'orientation de genre et les intérêts sont toujours féminins.

- 3/ Les troubles neurologiques avec ou sans anomalies électro-encéphalographiques et même des troubles psychiatriques sont signalés sans qu'on puisse les classer ou en dégager un tableau caractéristique.
- 4/ Les auteurs concluent dans l'ensemble que l'adaptation psychologique est satisfaisante et qu'il n'y a pas dans ces cas plus de névroses que dans la population en général.

III Le troisième chapitre rapporte huit observations où des entretiens ont eu lieu entre le médecin-psychanalyste, l'enfant et ses parents.

IV Le quatrième chapitre analyse et commente ces entretiens. Ils font apparaître un certain nombre de traits communs en dépit des différences de caractère, de milieu familial ou de situation sociale.

- 1/ Le désir de grandir et être comme les autres est constant chez toutes ces filles. Le problème pubertaire et ses conséquences se situent au second plan des préoccupations bien que ces jeunes filles souhaitent avoir un développement mammaire toujours pour être "comme les autres". A deux exceptions près - liées à des conflits avec les parents - elles souhaitent toutes se marier et avoir des enfants. Dans les cas où la stérilité a été annoncée, l'adoption d'enfants est envisagée.
- 2/ Des difficultés de relation très importantes avec les parents dont elles se sentent mal-aimées et rejetées, et dont elles souhaiteraient plus d'aide et de compréhension.
Des difficultés de relation également avec l'entourage, à cause de leur apparence juvénile et de leur petite taille, qui rendent difficile leur intégration au groupe des personnes de leur âge, les contraignant à fréquenter des enfants plus jeunes qu'elles ou alors à s'isoler, ce qu'elles font dans la plupart des cas.
Des difficultés de relation enfin avec leur médecin avec qui elles se montrent très timides, se sentant un objet entre leurs mains, et dont elles souhaiteraient qu'ils se montrent plus explicites en ce qui concerne leur maladie et ses conséquences.
- 3/ Un comportement assez univoque en dépit des différences de caractère. Il nous semble essentiellement relié aux difficultés de relations qu'il vient du reste aggraver.

Elles sont dans l'ensemble timides et solitaires, manquent de confiance en elles-mêmes, craignent l'avenir et les incertitudes que fait peser sur lui la maladie, l'envisagent avec pessimisme, ou parfois refusent de l'envisager. Elles cherchent néanmoins à s'affirmer - ou se faire accepter - par leur succès scolaire, leur ambition pour l'avenir et leur réussite dans une vie professionnelle indépendante. Leur désir d'autonomie s'accompagne toujours d'un besoin de protection.

Elles considèrent toute la petite taille - anomalie patente - comme le principal obstacle à leur insertion sociale.

- 4/ Ces entretiens confirment également ce que nous avait appris l'étude de la littérature, à savoir :

L'existence d'un comportement inhibé dans certains cas avec réactions de défense et d'évitement des conflits.

Une orientation de genre et des intérêts féminins avec cependant parfois des difficultés d'identification sexuelle et des troubles de l'image corporelle.

Des difficultés scolaires enfin, particulièrement en calcul et géographie, avec cependant des capacités intellectuelles normales.

Les entretiens avec les parents font apparaître que :

- I/ Ils ne connaissent pas bien la maladie de leur enfant et ont du mal à en parler avec les médecins. L'absence de puberté et la stérilité font à leurs yeux la gravité de la maladie ; à côté d'elles les autres anomalies sont accessoires bien qu'ils les évoquent en premier. Ils ont tous considéré, à un moment, leur enfant comme anormal sur le plan intellectuel, et ont toujours été surpris par leur réussite scolaire. Rassurés à cet égard ils se préoccupent de la petite taille qui est gênante parce que c'est elle qui signale l'enfant comme "anormal" et handicape son intégration sociale.
- 2/ Ils rejettent cet enfant anormal pour qui ils redoutent un avenir sombre, sans mariage possible, et craignent d'en avoir la charge toute leur vie.
- 3/ Ils reconnaissent l'existence de difficultés psychologiques chez leur enfant, liées à la situation pathologique, mais disent ne pas les comprendre et ne pas savoir en parler avec l'enfant.
- 4/ Dans leur récit, la maladie de l'enfant s'inscrit dans l'histoire de la

famille et leur est un prétexte pour exprimer leurs propres difficultés.

Il nous a semblé qu'une explication possible à cette situation pouvait nous être fournie par les théories psychanalytiques et éthologiques de la manière suivante :

Cet enfant, par sa réputation d'anormal et par sa stérilité est une menace de mort pour sa famille et son groupe. Il stimule ainsi leur instinct d'agressivité dont le but est de préserver la vie et à ce titre est rejeté par eux. De cela naît une angoisse dont l'enfant essaie de se sortir d'abord en "rationalisant" sa situation dont il se donne une explication fantasmatique, puis en cherchant à se donner une apparence peu choquante, "inoffensive".

Les parents s'identifient à leur enfant qu'ils rejettent. Ils expriment leur angoisse en terme de culpabilité et réclament une aide en leur nom.

Dans ce contexte d'angoisse, majoré à l'occasion des consultations médicales, les informations sur la maladie ne sont pas toujours assumées et bien souvent sont intégrées aux fantasmes préexistants.

Notre opinion est que ces enfants ne sont pas malades mais différents sans que cela comporte aucune nuance péjorative ni d'infériorité. Il faut essayer de remédier à ce qui leur "manque" dans la mesure où elles le ressentent comme tel, mais il faut aussi et surtout savoir accepter leur différence, la faire accepter à l'enfant, à ses parents, à son groupe.

Enfin, dans la perspective d'un travail ultérieur sur les relations du pédiâtre avec ces enfants et leurs parents, il faut insister sur le fait que ce qui a pu être observé au cours des entretiens et l'interprétation que nous en avons donné, même s'ils donnent l'impression d'une certaine uniformité du vécu de la situation dans tous les cas, ne sauraient servir de base à un schéma directeur pour l'élaboration d'une conduite à tenir. Chaque cas possède sa particularité propre en fonction de laquelle varie l'expression des problèmes, et c'est cette expression particulière qu'il convient de reconnaître grâce aux entretiens, afin d'aborder la question de manière adéquate et sans idée préconçue.

Vu, le Président de Thèse :

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur ROYER

Professeur H. JEROME

Vu et Permis d'Imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET

B I B L I O G R A P H I E

- 1 - ALEXANDER D., EHRHARDT A.M., MONEY J. -

Defective figure drawing, geometric and human in Turner's syndrome.
In J. of Nerv. Ment. Dis. 1966, 142 n° 2 p. 161.

- 2 - ALEXANDER D., MONEY J. -

Capacité de lecture, constance de l'objet et Syndrome de Turner.
In Perceptual and Motor Skills 1965. 20, p. 981-984.

- 3 - ALEXANDER D., MONEY J. -

Syndrome de Turner et Syndrome de Gerstmann. Comparaison neuropsychologique.
In Neuro Psychologia 1966. 4

- 4 - ALEXANDER D., WALKER H.T., MONEY J. -

Studies in direction senses ; Turner's syndrome.
In Archives of General Psychiatry avril 1964. 10

- 5 - BLANC, BOURGEOIS, FONTANGE. -

Syndrome de Turner et troubles neuro-psychiatriques.
In Annales Médico-Psychologiques 1966. 2 p. 346-352.

- 6 - COHEN H. -

Psychological test findings in adolescents having ovarien dysgenesis.
In Psychosomatic Medicine 1962. 24. p. 249-256.

- 7 - DESCLAUX P., SOULAIRAC A., DELAVILLE M. -

Syndrome de Turner avec troubles mentaux.
In Ann. Endocr. (Paris) 1953. 13 p. 670-674.

- 8 - DOUMIC Alice. -

Etude de quelques traits psychologiques des filles atteintes de Syndrome de Turner.
Thèse Biblioth. Médic. 1950. n° 73.

9 - EHRHARDT, GREENBERG, MONEY. -

Female gender identity and absence of fetal gonadal hormones :
Turner's Syndrome.

In J. Hopkins Med. J. May 1970, 126 p. 237.

10 - ENGEL, FORBES. -

Cytogenetic and clinical findings in 48 patients with congenitally
defective or absent ovaries.

In Medicine (Baltimore) 1965. 44 p. 135-164.

11 - GARRON D.C., VAN DER STOEP L.R. -

Personality and intelligence in Turner's Syndrome. A critical review.

In Arch. Gen. Psychiat. 1969. 21/3 p. 339-346.

12 - HAMPSON. -

The syndrome of gonadal agenesis & male chromosomal patterns in
girls and women.

In J. Hopkins Med. J. 1955. 97. p. 207-226.

13 - KIHLOM. -

Psychopathologie of Turner's Syndrome.

In Acta Paedopsychiatrica 1969. 36. 3/4 p. 75-81.

14 - LYNCH H.T., KRUSCH T.O., KRUSCH A.J., TIPS R.L. -

Psychological variations in patients with gonadal dysgenesis.

(Turner's Syndrome) Report of two cases.

In J. Lancet 1966, 86 p. 340-344.

15 - MELBIN G. -

Neuropsychiatric disorders in sex chromatin negative women.

In British Journal of Psychiatry 1966, 112 p. 145-148.

16 - MICHAUX L., DUCHE, MOOR. -

Aspects psychologiques et psychiatriques du syndrome de Turner.

In Revue de Neuropsychiatrie Infantile 1967, 15 n° 9 p. 689-694.

17 - MONEY J., ALEXANDER D. -

Turner's syndrome ; further demonstration of the presence of specific
cognitional deficiencies.

In J. Med. Gen. 1966. 3. 47. p. 47-48.

18 - MONEY J. -

Cytogenetic and psychosexual incongruities with a note of space
form blindness.

In Am. J. Psychiat. 1963. 119. p. 820.

19 - MONEY J. -

Two cytogenetic syndromes : psychologic comparisons.
I. Intelligence and specific factors quotients.
In J. Psychiatric Research 1964. 2 p. 223.

20 - MONEY J., GRANOFF D. -

QI. et stigmates somatiques du syndrome de Turner.
In American Journal of Mental Deficiency Jul. 1965. 70 n° 1.

21 - MONEY J., POLLITT. -

Studies in the psychology of dwarfism.
II. Personality maturation and response to growth hormone treatment
in hypopituitary dwarf.
In J. of Pediatrics mars 1966. 68. n° 3. p. 381.

22 - NIELSEN J., THOMSEN N. -

A psychiatric study of a patient with "Pure gonadal dysgenesis".
In Brit. J. Psychiat. 1966. 112 p. 1.287-92.

23 - PAREDES A., TURNER H., ZANARTH J. -

Psychologic study of identical twins with ovarian dysgenesis.
In J. of Nerv. and Ment. Dis. 1962. 134 p. 28.

24 - PITTS & GUZE. -

Anorexia nervosa and gonadal dysgenesis.
In Am. J. of Psychiatry 1963. 119. p. 1.100-1.102.

25 - POLLITT & MONEY. -

Studies in the psychology of dwarfism. I. Intelligence quotient
and school achievement.
In J. of Pediatrics mars 1964. 64. n° 3.

26 - RAIMBAULT G., ROYER P. -

L'enfant et son image de la maladie : étude de 12 observations de
néphropathie chronique.
In Arch. Franç. Péd. 1967. 24 p. 445-462.

27 - RAIMBAULT G., ROYER P. -

La présentation par la mère de la maladie de son enfant (étude de
10 observations de néphropathie chronique).
In Arch. Franç. Péd. 1968. 25, 605-620.

28 - RAPPAPORT R. -

Le syndrome de Turner, revue générale.
In Annales de Pédiatrie mars 1966. 704. p. 223-229.

- 29 - ROMANI J.D., LOO H., REYER F., & Coll. -

Sur un cas de maladie de Turner.

In Annales Méd. Psychol. T. 2 n° 1 juin 1967.

- 30 - ROSENBLOOM, SMITH, LOEB. -

Scholastic performance of short statured children with hypopituitarism.

In Brief Clinical & Lab. Observations déc. 1966. 69, n° 6.

- 31 - SABBATH J.C., MORRIS T.A. & al. -

Psychiatric observations in adolescent girls lacking ovarian function.

In Psychosomatic Medicine 1961. 23 p. 224-231.

- 32 - SCHAFFER J.W. -

A specific cognitive deficit observed in gonadal aplasia.

In J. Clin. Psychol. 1962. 18. p. 403.

- 33 - SCHAFFER J.W. -

Masculinity, femininity and other personality traits in Turner's syndrome.

In Advances in Sex Research. oct. 1963.

- 34 - SLATER E., ZILKHA. -

A case of Turner mosaic with neuropathy and schizophrenia.

In Proc. Roy. Soc. Med. 1961. 53 p. 674-675.

- 35 - THOMSEN N., NIELSEN J. -

A psychiatric cytogenetic study of a female patient with 45/46/47 chromosomes and sex chromosomes XO/XX/XXX.

In Acta Psychiatrica Scand. 1968. 44. p. 141-155. n° 2.

